UNIVERSITÉ PARIS V RENE DESCARTES
FACULTÉ DE MÉDECINE
COCHIN - PORT ROYAL

190

Année 1974 N°_____

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Madame GALLETTI Françoise née DAGNEAUD
née le 1er Août 1946 à Pamiers (Arriège)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .....

LES COXOPATHIES METABOLIQUES LA HANCHE AU COURS DE LA CHONDRO-CALCINOSE, DE L'HEMOCHROMATOSE , DE L' OCHRONOSE, DE LA MALADIE DE WILSON.

Président : M. S. de SEZE - Professeur

UNIVERSITÉ PARIS V RENE DESCARTES
FACULTÉ DE MÉDECINE
COCHIN - PORT ROYAL

Année 1974 N°_____

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Madame GALLETTI Françoise née DAGNEAUD
née le 1er Août 1946 à Pamiers (Arriège)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .....

LES COXOPATHIES METABOLIQUES LA HANCHE AU COURS DE LA CHONDRO-CALCINOSE, DE L'HEMOCHROMATOSE , DE L' OCHRONOSE, DE LA MALADIE DE WILSON.

Président : M. S. de SEZE - Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MES PARENTS,

Je leur dois tout

A MES BEAUX PARENTS

Qui m'ont tant aidée

A MON MARI

A MA FILLE

Avec toute ma tendresse

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A LA MEMOIRE DE MICHEL

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549228_0009

A Monsieur le Professeur Stanislas de SEZE

Commandeur de la Légion d'Honneur
Membre de l'Académie Nationale de Médecine
Professeur de la Chaire de Clinique de Rhumatologie, Centre Viggo Petersen

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de notre reconnaissance et de notre profonde gratitude pour l'enseignement qu'il nous a dispensé.

A Monsieur le Professeur agrégé Marcel Francis KAHN

Médecin des Hôpitaux

Qui nous a inspiré ce travail

A Monsieur le Docteur Michel LEQUESNE

Pour la patience et la bienveillance
avec lesquelles il nous a prodigué
ses conseils.

P L A N

Pages

INTRODUCTION

I- LA CHONDROCALCINOSE 4

I- Matériel et méthodes 4
II- Historique 5
III- Revue de la Littérature 12
IV- Etude analytique des dossiers - discussion 16
V- Conclusion 44

II- L'HEMOCHROMATOSE 50

I- Matériel et méthodes 50
II- Historique 50
III- Revue de la Littérature 55
IV- Etude analytique des dossiers - discussion 61
V- Conclusion 65

III- L'OCHRONOSE 68

I- Historique 68
II- Revue de la Littérature 76
III- Résultats 81

IV- LA MALADIE DE WILSON 84

I- Historique et revue de la littérature 84

CONCLUSION :

COXOPATHIES DE CAUSE METABOLIQUE RARE 88

BIBLIOGRAPHIE : I- CCA 89
II- HEMOCHROMATOSE 97
III- OCHRONOSE I02
IV- MALADIE DE WILSON I05
V- DONNEES GENERALES I06

I- LA CHONDROCALCINOSE (CCA)

I- MATERIEL ET METHODES

Nous avons colligé la totalité des observations de chondrocalcinose du service. Au terme de cette opération, nous n'avons retenu que 70 dossiers utilisables, concernant les malades hospitalisés ou qui sont venus consulter dans le service du Professeur S. DE SEZE, au Centre Viggo Petersen de l'Hôpital Lariboisière de 1964 à 1974.

Pour plus de rigueur dans le diagnostic de base de la chondrocalcinose, nous n'avons conservé pour notre étude que les cas répondant à au moins deux des trois critères de MAC CARTY (38):

1- Présence de cristaux de pyrophosphates de calcium dans le liquide synovial ou sur une pièce de biopsie articulaire, notamment calcinosynovite.

2- Aspect typique de calcification chondrale sur le cliché.

3- a/ Synovite aiguë d'une grosse articulation sans hyperuricémie.

b/ Synovite chronique avec exacerbations répétées.

Les dossiers utilisés comportent tous un cliché de bassin.

Nous allons d'abord faire un bref rappel historique, puis une revue de la littérature concernant l'atteinte de la hanche au cours de la chondrocalcinose. Ensuite, nous exposerons le résultat de notre étude en le confrontant avec les données jusqu'alors établies et nous rapporterons 10 observations particulièrement intéressantes.

II- HISTORIQUE

A- Définition

La chondrocalcinose est une affection caractérisée par la présence d'un sel de Pyrophosphate de calcium imprégnant les cartilages de revêtement, les fibrocartilages et la synoviale.

ISHIDO en publie vraisemblablement le premier cas en 1923. Après différentes publications concernant des calcifications méniscales (FROND, 1926 - WERWATH, 1928 - MULLER, 1933), WOLKE (80) en fait, en 1935, une importante étude et établit la corrélation entre l'existence de manifestations inflammatoires et de calcifications radiologiques.

En 1957, SITAG et ZITNAN (74) individualisent l'affection des calcifications cartilagineuses multiples qu'ils baptisent chondrocalcinose.
Le premier cas français est rapporté en 1959 par RAVAULT et Coll. Depuis les observations ne cessent de nourrir la presse médicale spécialisée.

En 1962, MAC CARTY (35-36-37) isole le syndrome de pseudo-goutte et avec FAIRES (17) prouve la nature microcristalline de l'affection.
SOLNICA y consacre sa thèse en 1965 (75).

En 1963, les auteurs tchécoslovaques reconnaissent le caractère parfois familial de l'affection (77).

A la même époque on établit l'existence de chondrocalcinoses secondaires. C'est ainsi qu'on la trouve associée à l'hyperparathyroïdie (HOSKING, 25 - BYWATERS, 10 - AITKEN, 1 - TWIGG, 76 - VERNON, 78 - CURREY, 3).

Ses rapports avec la goutte reconnus par BUNDENS et Coll. (9) et DODDS (14) sont récemment confirmés par les travaux de GUIRAUDON et Coll. (45) et le mémoire de RECH (57).

En 1964, SCHUMACHER en Angleterre (110) et de SEZE et Coll. en France (117) établissent ses liens avec l'hémochromatose.

On la voit également associée à la maladie de Paget (RADI, 54) à un cas d'hypophosphatasie de l'adulte (O'DUFFY, 50) au rhumatisme chondrodysplasique (KAHN, 27). Des accès de pseudo goutte calcique ont été décrits chez des insuffisants rénaux hémodialysés (LIEBAUX M. et Coll., 32).

Récemment, MAC CARTY et Coll. signalent qu'elle coexiste parfois avec la syphilis tertiaire (26).
RADI démontre en 1970 que sa coïncidence avec le diabète est fortuite (55).

B- Aspects cliniques

Il existe un grand polymorphisme clinique.

L'affection frappe également les deux sexes surtout dans la 5ème décennie (RADI, 55).

Elle est responsable d'accès pseudogoutteux périphériques qui siègent aux genoux et aux chevilles (MAC CARTY, 35 GATTER, 22 - SOLNICA, 75 - SERRE, 68).

Des accès de blocage rachidien ont été signalés (LAVAL, JEANTET, 31).

La chondrocalcinose évolue de façon chronique et réalise dans d'autres cas, le tableau d'un rhumatisme inflammatoire en général oligo articulaire (RUBENS DUVAL, 61 - de SEZE et Coll. 71-73).

Il existe de nombreuses publications dans lesquelles les malades ont été considérés comme des polyarthrites rhumatoïdes séro-négatives (RUBENS DUVAL, 61 - de SEZE et Coll., 71 - BASSET, 3 - MOSKOWITZ, 49). Il peut se rencontrer une sérologie rhumatoide positive alors dissociée (CABANEL, 11 - BLOCH MICHEL,7 SAPORTA, 64).

L'évolution vers une forme arthrosique est considérée comme possible par de nombreux auteurs (ZITNAN, 81 - FONDIMARE, 20 - LAGIER, 30).

Il existe environ 10 % de formes latentes (SERRE SIMON, 68).

C- Biologie

Il n'existe pas de profil biologique particulier en dehors des formes secondaires.

La vitesse de sédimentation peut être accélérée lors d'accès aigus pseudo-goutteux ou lorsque la maladie est responsable d'une synovite inflammatoire.
Le laboratoire n'est utile au diagnostic que lorsqu'il met en évidence le signe pathognomonique de l'affection : la présence dans le liquide synovial de microcristaux de pyrophosphate de calcium (MAC CARTY, 35-36).

D- Le bilan radiologique

montre les images caractéristiques de calcifications qui atteignent les cartilages de revêtement et les fibro-cartilages. Elles siègent dans 95 % des cas aux genoux (SOLNICA, 75 - SERRE, 68 - FALLET, 18).

Elles imprègnent également le ligament triangulaire du carpe, la symphyse pubienne, les hanches, les épaules et les disques intervertébraux (voir tableau I).

La présence de ces calcifications sous forme d'un liseré continu ou discontinu soulignant les cartilages articulaires, fait partie des critères de MAC CARTY (37, 38).

Il peut disparaître en cours d'évolution. Ce qui est exceptionnel (BASTIN, 4 - LAGIER, 29) ou apparaître tardivement.

La discordance radioclinique est admise par tous les auteurs.

Les récents travaux mettent l'accent sur l'altération de la plaque osseuse sous chondrale (MARTEL, 44) qui atteint les métacarpo-phalangiennes des mains, les épaules et les genoux.

On insiste à l'heure actuelle sur l'apparition d'arthropathies destructrices au cours de la chondrocalcinose. Après la publication de cas isolés (CURREY, 13 - MAC CARTY, 37 - PLANQUES, 53 - de SEZE, 73 - MOSKOWITZ, 49) d'importantes séries ont été rapportées par ROBINSON (60), ECOFFET (16), WENKES (46), BENSSASSON (5), RICHARDS et HAMILTON (5' .

E- Anatomo-pathologie

Il existe une imprégnation des structures articulaires par un sel de calcium.

Cette imprégnation intéresse le cartilage de revêtement et les fibro-cartilages, ainsi que la synoviale : chondro-synoviocalcinose de MOSKOWITZ (48).
Elle n'est pas toujours radiologiquement visible (MAC CARTY, 37 FONDIMARE, 20).

1/ Dans le cartilage hyalin

Ce dépôt revêt la forme de perles blanchâtres siégeant en surface (ZITNAN, 82 - FONDIMARE, 20), en profondeur (BUNDENS,9)

REPARTITION DES LESIONS RADIOLOGIQUES DE LA CCA

Ménisques des Genoux	95 %
Cartilages de revêtement des genoux	70 %
Carpes	45 %
Symphyse pubienne, hanches, épaules	30 %
Colonne lombaire, chevilles, coudes(métacarpo-phalangiennes (	10 à 30 %

Tableau emprunté à FALLET

TABLEAU I

ou en superficie et en profondeur (LAGIER, 30), dans les zones de forte contrainte mécanique (REGINATO, 58).

Ces perles sont du pyrophosphate de calcium comme le prouvent les études histochimiques et en lumière polarisée. La substance fondamentale subit une désulfatation autour des sels de calcium (MIKOVIC, 72) tandis que l'on assiste à une transformation fibrillaire du collagène (GUIRAUDON, 2).

2/ La synoviale

L'imprégnation de la synoviale par du pyrophosphate de calcium, entraîne différentes réactions.

SCHUMACHER décrit un aspect de synovite inflammatoire (65) que REGINATO retrouve lorsque le prélèvement est fait en phase aiguë.

D'après ce même auteur si la synoviale est prélevée au cours de manifestations chroniques, elle est plutôt de type fibreux (56).

LAGIER trouve une synovite hyperplasique à tendance fibrosante s'ombiliquant en regard d'une encoche sus-trochléenne, visible radiologiquement (30).

3/ Lésions de la plaque osseuse sous chondrale

Elles sont décrites par REGINATO (58) qui découvre une diminution du nombre des travées osseuses.

Pour LAGIER, l'os réagit à l'imprégnation articulaire pyrophosphatique par un modelé arthrosique (30).

Dans le cadre des arthropathies métaboliques, la chondrocalcinose ne serait que rarement responsable d'altérations de la plaque osseuse sous chondrale, d'après PEYRON (17).

F- Pathogénie

1/ L'accès de pseudo-goutte

Sa pathogénie est bien connue depuis les travaux de MAC CARTY et Coll. (17, 35, 41). Il s'agit d'une arthrite micro-cristalline due à la libération des cristaux de pyrophosphate de calcium dans l'articulation et à leur phagocytose.

SCHUMACHER démontre cependant expérimentalement qu'in vitro les microcristaux de pyrophosphate de calcium ne lysent pas les membranes lysosomales des polynucléaires, à l'inverse des cristaux d'urate de sodium (66).

2/ Origine des micro-cristaux

Elle est inconnue.

PFLUG (52), RUSSEL et Coll. (62) et MAC CARTY (42), trouvent un taux de pyrophosphate de calcium intra-articulaire 10 à 30 fois supérieur au taux sanguin et urinaire. Il existe donc une séquestration dans l'articulation.

Par ailleurs, le taux de calcium, de pyrophosphate phosphohydrolase et de phosphatase alcaline est diminué dans le liquide synovial.

L'accumulation de pyrophosphate de calcium constatée dans le liquide synovial peut s'expliquer soit par une surproduction soit par un défaut d'élimination (FALLET, 18).

3/ Imprégnation et altération du cartilage

La précipitation intra-cartilagineuse de cristaux de pyrophosphate de calcium serait pour SITAG (82) secondaire à la dépolymérisation de la substance fondamentale qui serait donc primitive.

Pour MAC CARTY et GALLET, les lésions cartilagineuses seraient secondaires à la précipitation des sels calciques (22).

D'après RUSSEL et Coll. le cristal est soit formé dans le liquide synovial, puis précipité dans le cartilage, soit, et ceci semble plus probable, d'abord déposé dans les structures articulaires et libéré ensuite dans l'articulation (6, 2).

4/ Lésions de la plaque osseuse sous-chondrale

Pour LAGIER l'os sous-chondral réagit à l'altération du cartilage par un modelé arthrosique (30).

III- LA HANCHE DANS LA CHONDROCALCINOSE - REVUE DE LA LITTERATURE. Les observations sont résumées au tableau II.

En 1961, RUBENS DUVAL rapporte, chez une femme de 71 ans dont la chondrocalcinose revêt la forme d'une polyarthropathie chronique, une atteinte inflammatoire des 2 hanches. L'examen clinique est normal. Des radiographies montrent des calcifications bilatérales en larmes à la partie inféro-interne des cols fémoraux (61).

BOUDIN et Coll. publient en 1963 l'observation d'un homme de 60 ans, hospitalisé d'urgence dans un tableau d'étranglement herniaire. Les radiographies redressent le diagnostic en montrant une calcification de la symphyse pubienne et des hanches (8).

L'un des malades de CLAISSE consulte pour douleurs inguinales bilatérales. A l'examen, la flexion et l'abduction sont limitées des deux côtés. Il existe sur le cliché une calcification bilatérale de l'interligne coxo-fémoral (12).

En 1964, FORESTIER et CERTONCINY publient un cas de chondro-calcinose évoluant depuis 14 ans sous le masque d'une polyarthrite rhumatoïde séro-négative chez une femme de 40 ans. La hanche droite, douloureuse par épisodes aigus, est le siège d'une imprégnation calcique (21).

Auteurs	Année	Sexe Age	Infl.	Méc.	Aig.	Liseré	Des-truc	Aspect particulier
RUBENS DUVAL	1961	F.71	+			+		
BOUDIN	1963	H.60			+	+		
CLAISSE		H.68	+			+		
FORESTIER	1964	F.40	+			+		
LOUYOT		H.64		+		+		
PLANQUES		F.60				+	+	
SANY	1965	H.75		+			+	
		H.56	+			+		
		H.53	+			+		
		F.79				+		
SOLNICA	1965	F.50			+			Calcif.périart. Liquide +
MARTEL	1970	M.73			+			Raréfaction sous chondrale
REGINATO		F.52						Ankylose
SERNE SIMON		H.60			+	+		
		H.75			+	+		
DUBOIS	1971	H.74	+					Pincement. Double fond
		H.74	+					
		H.66	+	+			+	
		F.75	+	+		+		
LAGIER		F.70		+			+	
MENKES-ECOFFET	1973	F.82		+			+	
		H.74		+			+	
		F.69					+	
		F.75			+		+	
		F.68			+		+	
HAMILTON	1974	F.75		+			+	

TABLEAU N° II

LA HANCHE DANS LA CCA - REVUE DE LA LITTERATURE

Simultanément, LOUYOT et Coll. en étudiant 5 observations de chondro-calcinose familiale mentionnent une arthrose de la hanche et des sacro-iliaques chez un malade dont la chondro calcinose évolue depuis 13 ans (34).

PLANQUES et ARLET publient le cas d'une femme de 60 ans où l'atteinte destructive de la hanche, étiquetée coxite ankylosante fut révélatrice de la chondrocalcinose. C'est grâce à l'examen histologique de la synoviale prélevée dans un but diagnostique que l'on reconnut la maladie. Un bilan radiologique alors pratiqué montra l'existence d'une chondro-calcinose articulaire diffuse (29).

Dans la thèse de SANY (63) on retrouve sur 26 observations de chondrocalcinose :

- 3 fois une douleur inflammatoire de la hanche avec liseré typique sur les clichés (obs. n°1, 6, 8) ;

- une coxopathie destructrice chez un homme de 75 ans avec un aspect radiologique évocateur de nécrose aseptique (obs. n° 24).

Sur les 31 syndromes de pseudo-goutte colligés dans la thèse de SOLNICA (75) l'un siège à la hanche (obs. n°31) sans liseré chondrocalcinosique mais des cristaux caractéristiques sont retrouvés dans le liquide de ponction de l'articulation.

En 1967, MOSKOWITZ note une atteinte chronique des hanches sur 19 cas de chondro-calcinose (43).

MARTEL et Coll. dans une étude radiologique d'arthropathies destructrices du syndrome de pseudo-goutte, mentionnent en 1970 une raréfaction sous chondrale du toit du cotyle chez un homme de 73 ans, hyper-uricémique (44).

REGINATO étudiant la même année une forme familiale de chondro-calcinose chez les habitants de l'Archipel Chiloe décrit une évolution ankylosante chez une femme de 52 ans. L'ankylose touche les deux hanches, les genoux et le médiotarse. Lors de l'intervention, l'examen anatomo-pathologique trouve du fibro-cartilage unissant la tête fémorale au cotyle. Ce fibro-cartilage contient des dépôts de pyrophosphate de calcium, noirs à la coloration de Von Kossa (52).

SERRE et SIMON relatent l'observation de deux malades dont la coxopathie micro-cristalline s'est manifestée par un tableau aigu pseudo-infectieux avec blocage antalgique des 2 hanches. Dans le même article, ces auteurs relèvent sur 53 cas de chondro-calcinose, 7 crises fluxionnaires aiguës.
Ces accès peuvent apparaître sur une hanche présentant une simple incrustation calcique (70).

Dans le mémoire que DUBOIS consacre à la chondrocalcinose en 1971, nous trouvons sur 60 observations (15) :

- 2 fois une douleur de hanche de type inflammatoire avec raideur. La radiographie montre un pincement de l'interligne et une image de double fond (obs. n° 1-16).

- Une coxopathie destructrice (obs. n°60) qui a évolué pendant 20 ans sur un rythme mécanique et 7 ans sur un mode inflammatoire.

- Une fois une douleur de hanche d'horaire mixte, révélatrice de la chondrocalcinose (obs. n°31).

- Une périarthrite de hanche (obs. n°36).

LAGIER publie la même année, la survenue d'une coxopathie destructrice chez une femme de 70 ans. La destruction radiologique se fait en 8 mois. Le diagnostic de chondro-calcinose est évoqué sur la constatation d'images caractéristiques aux genoux et à un poignet. La hanche contro-latérale est le siège d'un

liseré qui disparait en un an. Il existe par ailleurs une omarthrose bilatérale.
L'examen anatomo-pathologique pratiqué lors de l'intervention infirme l'hypothèse d'une coxite, ne trouve ni chondro-calcinose, ni nécrose et conclut à une arthrose avec destruction sévère (58).

ROBINSON faisant une revue de 80 cas de chondro-calcinose trouve 50 % d'arthropathies destructrices, dont 20 % atteignent la hanche. Il souligne le caractère à la fois destructif et hypertrophique des arthropathies qui prête à confusion avec les arthropathies nerveuses (60).

ECOFFET (16) et MENKES (46) colligeant 23 cas d'arthropathies destructrices trouvent 6 fois sur 23 une destruction de la hanche. Celle-ci réalise 1 fois un tableau aigu hydarthrodial et 3 fois celui d'une coxarthrose destructrice rapide.
L'aspect radiologique évoque 2 fois une nécrose (obs. n°8, 11) et 1 fois une

L'une des observations de HAMILTON (59) en 1974 concerne une femme de 75 ans qui a une forme destructrice et polyarticulaire de chondrocalcinose. La destruction articulaire touche l'épaule gauche, les genoux et la hanche droite.

IV- RESULTATS - DISCUSSION

De l'étude de 70 dossiers de chondro-calcinose du Service répondant à au moins 2 des 3 critères de MAC CARTY (38) il ressort que :

I- Dans 26 observations il n'y a pas d'atteinte coxo-fémorale tant clinique que radiologique, avec cependant trois réserves :

- des calcifications peuvent ne pas être radiologiquement visibles ainsi que le pensent MAC CARTY (37) et FONDIMARE (20) selon lesquels la radiographie ne visualise que des calcifications macroscopiquement décelables ;

- à l'inverse, elles peuvent n'apparaître qu'après un certain retard comme le souligne SAPORTA (69) et comme nous l'avons nous même observé une fois au chapitre suivant ;

- enfin il semble qu'elles puissent disparaître en cours d'évolution (BASTIN, 4 - LAGIER, 29).

1- Terrain

Parmi ces malades dont l'articulation coxo-fémorale est indemne, nous dénombrons :

22 femmes d'âge moyen : 60-40 ans (extrêmes 47 ans et 84 ans)

et 4 hommes d'âge moyen : 70-20 ans (extrêmes 60 ans, 78 ans).

2- Association

La chondro-calcinose s'associe :

1 fois à une maladie de Paget localisée à un hémi-bassin chez un homme de 74 ans.

1 fois à une hyperparathyroïdie primitive chez une femme de 51 ans.

1 fois à un syndrome pyramidal des membres inférieurs non expliqué chez une femme de 68 ans.

3- Sur le plan radiologique

On rencontre 10 fois sur 26 une calcification de la symphyse pubienne.

Et une fois une condensation de la sacro-iliaque gauche chez une femme de 47 ans.

Donc, tant du point de vue clinique que radiologique, la coxo-fémorale est épargnée dans 37,14 % des cas.

II- 28 malades présentent une imprégnation calcique de l'interligne coxo-fémoral visible radiologiquement :

- soit sous la forme d'un fin liseré continu à distance du contour de la tête ;
- soit d'aspect pulvérulent prédominant à la partie supéro-externe de l'interligne.

1- Terrain

Il s'agit de 15 femmes d'âge moyen : 76-30 ans (extrêmes 50 et 85 ans)

Et de 13 hommes d'âge moyen : 64-85 ans (extrêmes 55 ans et 82 ans).

2- Sur le plan clinique

Une seule fois les douleurs de hanche ont motivé la consultation.

Il s'agit de Madame F. Germaine âgée de 72 ans, qui consulte en 1967 pour douleurs lombaires et inguinales gauches. Ces douleurs inguinales, apparues depuis 4 ans, sont plutôt de type mécanique avec bref dérouillage matinal. On note dans les antécédents lointains une tumeur blanche du genou.

A l'examen, la hanche gauche est limitée et douloureuse

	Fl.	Abd.	Add.	RE	RI	E
Hanche D	110°	45°	30°	30°	10°	10°
G	90°	45°	30°	30°	5°	5

Il existe une hyperlordose lombaire.

Biologie : VS = 14 à la première heure. Le reste du bilan est normal.

Rx : ménisco-calcinose bilatérale avec arthrose fémoro-patellaire.

bassin : calcification de la symphyse
liseré calcique à la limite de la visibilité doublant la jonction tête-col de la hanche gauche.

La malade est soulagée par une série d'infiltrations de la hanche et des genoux.

Conclusion : chondro-calcinose des genoux et de la hanche gauche chez une femme de 72 ans se traduisant par des douleurs chroniques de hanche, de type plutôt mécanique.

3- Sur le plan radiologique

Le liseré caractéristique est bilatéral 15 fois sur 27, Il apparait une fois en cours d'évolution, 2 ans après le début des manifestations cliniques.

Il s'accompagne chez trois malades d'une ostéophytose péri-capitale sans pincement, soit dans 10,71 %.

Or, une ostéophytose péri-capitale se voit, d'après BYERS (165) chez 60 % des sujets après 50 ans. Elle n'est pas forcément un signe d'arthrose débutante ainsi que l'a prouvé l'étude de DANIELSON (166) portant sur 86 dossiers de sujets dont le diagnostic de coxarthrose avait été porté sur la seule ostéophytose péri-capitale.

La symphyse pubienne est le siège d'une calcification 14 fois sur 27.

Il existe une fois une atteinte sacro-iliaque chez une femme de 85 ans présentant une polyarthrose érosive des mains et des épaules.

4- Association

La chondro-calcinose s'associe 2 fois sur 28 à une goutte tophacée. Celle-ci apparait avec un retard de 5 ans dans un cas.

Une fois la CCA est secondaire à une hyperparathyroïdie adénomateuse. Et dans un cas coexiste avec un certain degré d'insuffisance rénale.

Ces formes secondaires sont bien connues dans la littérature.

5- Fréquence

Il existe donc une imprégnation calcique de la coxo-fémorale, 28 fois sur 70 soit dans 40 % des cas.

Cette fréquence est comparable à celle estimée par de SEZE et Coll. : 43,2 % ; MOSKOWITZ : 30, 40 % ; et FALLET : 30 % mais inférieure à celle trouvée dans d'autres séries (voir tableau III).

6- Corrélation radio-clinique

La latence clinique du liseré de chondro-calcinose coxo-fémoral est habituelle dans notre série où il n'a donné lieu qu'une fois sur 28 à une douleur de rythme mécanique.

Cette constatation semble en désaccord avec les données de la littérature qui compte 12 observations où le liseré coxo-fémoral est responsable d'une symptomatologie fonctionnelle. Celle-ci est aiguë 3 fois sur 12 (voir tableau II).

En fait, cette discordance n'est qu'apparente : les auteurs ne publient que les cas cliniquement parlants.

Il faut souligner cependant que dans notre série nous n'avons jamais rencontré d'accès aigu pseudo-goutteux à l'inverse de BOUDIN (8), SERRE et SIMON (70).

III- 6 malades ont une coxarthrose

1- Terrain

Il s'agit de 2 femmes d'âge moyen : 72-50 ans (extrêmes : 70 ans, 75 ans);

et 4 hommes d'âge moyen : 70-75 ans (extrêmes : 65 ans - 85 ans).

La coxarthrose est 5 fois sur 6 unilatérale.

Elle est secondaire à une dysplasie une fois, à une protrusion bilatérale arthrosée d'un côté dans un autre cas. C'est une découverte radiologique 4 fois sur 6.

2- Fréquence

La proportion de coxarthroses dans notre série est de 8,75 %.

Ce pourcentage est comparable à celui estimé par LEQUESNE et Coll. qui, étudiant 108 bassins de vieillards de 76 ans d'âge moyen trouvent 17 % de coxarthrose (173).

Ces coxarthroses sont donc coïncidentes et indépendantes de la chondrocalcinose.

C'est ainsi que LEQUESNE et NARBONI (70) sur 105 Paget pelviens, découvrent 18 coxopathies non pagétiques.

SITAG pense dès 1963 que la chondro-calcinose favorise à long terme l'apparition d'une dégénérescence arthrosique (81).

AUTEURS	SITAJ	MAC CARTY	SANY	MOSKOWITZ	REGINATO	SERRE SIMON	MARTEL	BIELLE
Année	1963	1963	1965	1967	1970	1970	1971	1974
Nombre total de cas	27	18	26	24	37	53	19	50
Calcification Hanche	15	9	22	7	28	39	4	9
Pourcentage	55,50	50 %	84,60	30,4	70,67	73,5	47,5	18

TABLEAU N° III

GATTER et Coll. (22) mentionnent 17 arthropathies chroniques non différentes de l'arthrose sur 30 cas de chondrocalcinose. SERRE et SIMON (69) trouvent 6 coxarthroses sur 32 cas de chondro-calcinose, soit 18,75 %, proportion en fait habituelle à l'âge moyen de 70 ans.

Récemment, le travail de BIELLE et SUNDEN portant sur 50 cas de chondro-calcinose (6) vient confirmer la thèse de SOLNICA selon laquelle la chondro-calcinose ne prédispose pas à l'arthrose (75). Notre étude parvient aux mêmes conclusions.

IV- 10 malades chondro-calcinosiques sur 70 sont porteurs d'une coxopathie destructrice.
Les observations sont résumées dans le tableau IV, les signes radiologiques figurent au tableau V.

OBS. n°1 - V... Adrienne, 72 ans, est hospitalisée en mars 1966 avec le diagnostic de rhumatisme streptococcique.

Histoire. Depuis 1960, présente des accès fluxionnaires aigus siégeant successivement au genou gauche, à l'épaule, au rachis cervical, aux chevilles, au poignet gauche. Ces épisodes aigus cèdent en 8 jours sous anti-inflammatoires non stéroïdiens. Récemment, leur persistance sur plus d'un mois amène à prescrire des corticoïdes. L'apparition en Janvier 1966 d'une éruption érysipélatoïde fait considérer ces manifestations comme celles d'un rhumatisme streptococcique et traiter comme tel par de la pénicilline. Le port d'un plâtre pour immobiliser le poignet est décidé. A cette période la V.S. = 71-118, NFS : N., sérologie négative. La malade continuant à souffrir, l'ablation du plâtre est décidée fin Février.

A l'entrée dans le Service il existe une algo-dystrophie du membre supérieur avec main succulente et diminution de la flexion du poignet et du coude.

Le bilan radiologique trouve une chondroménisco-calcinose bilatérale à prédominance gauche avec arthrose fémoro-patellaire bilatérale, une chondro-calcinose de la cheville gauche, une calcification du tendon du sus-épineux et du ligament triangulaire du carpe.

Bassin : il existe une calcification médio-symphysaire et un liseré pulvérulent de l'interligne coxo-fémoral bilatéral, bien visible à la partie supéro-externe de l'interligne.

Par ailleurs, pincement supérieur global d'environ 50 % ostéophytose en proportion (péri-capitale, ébauche de double fond) pseudo-coxarthrose commune mais présence d'un liseré et de microgéodes sous chondrales peu étendues dans la tête à gauche.

Donc : coxopathie chondro-calcinosique débutante car liseré et calcification médio-symphysaire.

L'enquête biologique ne décèle ni hémochromatose ni hyperuricémie. La VS = 20 mm à la 1ère heure.

Conclusion : algodystrophie du membre supérieur gauche secondaire à une immobilisation plâtrée, chondrocalcinose chez une femme de 72 ans dont le tableau fut celui d'un rhumatisme inflammatoire pendant 6 ans. Cette chondro-calcinose atteint les genoux, les poignets, les chevilles, où elle donne lieu à des accès fluxionnaires aigus et est responsable d'une coxopathie débutante asymptomatique cliniquement.

OBS. n°2 - P... Nelly, 67 ans, consulte en janvier 1969 pour douleurs inguinales droites.

Histoire : souffre depuis 20 ans de façon inflammatoire tantôt du genou gauche, tantôt du genou droit. Depuis un an, il est apparu une douleur inguinale droite d'horaire inflammatoire irradiant à la face externe de la cuisse. La malade a reçu de l'Extencilline car le diagnostic de rhumatisme streptococcique a été évoqué. Elle est assez bien soulagée par les anti-inflammatoires non stéroïdiens. On ne trouve rien de particulier dans les antécédents.

A l'examen : obésité, les genoux sont normaux. Il existe un certain degré de limitation douloureuse des mouvements de la hanche droite.

	Fl.	Abd.	RE	RI
Hanche D	105	30	10	10
G	135	35		20

Radiologiquement il existe une chondroménisco-calcinose des genoux, une image évocatrice à l'épaule gauche et au coude.

Bassin : l'image simule celle d'une coxarthrose engaînante avec ostéophytose assez dense supéro-externe et inféro-interne de la tête et du cotyle tendant à s'affronter.
Pincement supérieur do 30 % unilatéral droit. Pas de micro géodes ni de liseré mais la symphyse dont les bords sont déchiquetés, flous et condensés à leur partie inférieure a un aspect particulier.

Aspect évoquant une coxite destructrice lente.

Biologie : VS = 23. Ni diabète, ni hémochromatose. Sérologie négative.

Traitement : indocid.

La malade revient en janvier 1973 car tolère mal l'indocid. Un transit gastro-duodénal pratiqué alors découvre une hernie hiatale. A l'examen, il existe un enraidissement des 2 hanches :

	Fl	Abd.	RE	RI
Hanche D	95	10	0	0
G	95	10	5	0

De nouvelles radiographies sont faites que nous ne possédons pas. D'après le compte rendu figurant dans l'observation, l'image n'a pas changé.

Conclusion : chondro-calcinose atteignant lés genoux, une épaule et les coudes chez une femme de 67 ans responsable d'une coxopathie enraidissante, d'allure pseudo-coxitique peu évolutive sur 4 ans.

OBS. n°3 - M... Louise, 85 ans est hospitalisée en Janvier 1969 pour enquête étiologique d'une coxopathie destructrice gauche.

Histoire : en janvier 1961, 8 ans auparavant, apparition de douleurs et d'enraidissement des deux hanches et des deux épaules où les signes prédominent, qui réveillent la malade la nuit et s'accompagnent d'un dérouillage d'une demi-journée VS = 40. Rx : bassin normal, calcification du bourrelet cotyloïdien, discopathie lombaire, ostéoporose vertébrale. La malade est un peu calmée par des antalgiques, mais un fond douloureux permanent persiste. La surveillance de la VS pendant 14 mois ne la trouve pas supérieure à 20 mm à la 1ère heure. En 1963 une nouvelle poussée au niveau des épaules conduit à prescrire des antipaludéens de synthèse. La malade reçoit en outre des infiltrations et de la radiothérapie anti-inflammatoire. Devant la persistance des douleurs on instaure fin 1965 une corticothérapie.

Début 1966 un tableau de rupture de la coiffe des rotateurs est soulagé par une infiltration. L'état reste stationnaire jusqu'en Avril 1968, date à laquelle la malade souffre à nouveau de la hanche gauche. La douleur est intense, de rythme inflammatoire. Rx : calcification linéaire de la symphyse pubienne. Les têtes fémorales sont doublées dans leur partie externe d'un mince liseré qui a un aspect pulvérulent à droite où l'interligne est conservé. A gauche il est pincé de façon globale et réduit des 3/4. La tête est globalement plus dense à gauche.

L'indocid a une action favorable au début mais dès septembre 1968, soit 5 mois plus tard l'aggravation des douleurs oblige la malade à utiliser une canne. En novembre 1968 une chute sur la hanche gauche ne majore pas les douleurs.
La patiente est alors traitée par corticoïdes (15 mg Cortancyl/j.). En janvier 1969, à l'entrée dans le service, on note une obésité. Il existe un tableau de rupture de coiffe bilatéral, des nodosités d'Heberden aux deux mains ; la hanche

gauche a une attitude vicieuse en rotation interne de 25°, il existe un raccourcissement de 1 cm du membre inférieur gauche.

	Fl	Abd.	Add.	RE	RI	E
Hanche G	90	55	15	40	85	0
D	110	55	15	40	0	0

Les mouvements de flexion-extension des chevilles sont limités et un peu douloureux. Les genoux sont normaux. On note de plus une T.A. : 19/10, des troubles veineux des membres inférieurs compliqués d'ulcère et de dermite ocre.

Biologie : VS = 68, urée, glycémie, uricémie sont normales. La sérologie rhumatoïde est négative. Le métabolisme phosphocalcique est normal. Il existe une hyperleucocytose à 13 300/ mm3.

La ponction de la hanche effectuée dans le service est blanche.

Rx : chondro-calcinose bilatérale, rupture bilatérale de la coiffe des rotateurs. Bassin : liseré médio-symphysaire et de l'interligne coxo-fémoral droit. Condensation sacro-iliaque droite. A gauche, chondrolyse totale, ostéoporose sous-chondrale multi-géodique très marquée de la tête et à un degré moindre du toit du cotyle. Trainée calcique inféro-interne ne suivant pas la ligne du cartilage. Aspect de coxopathie destructrice.

On met en place une prothèse totale fin mars 1969.

Anatomo-pathologie (Dr AMOUROUX).
Destruction complète du cartilage d'encroûtement, remaniement important de l'os dans la région polaire supérieure qui est remplacé par du tissu fibro-vasculaire très abondant.
Dans la région interne au contraire, le cartilage n'est retrouvé qu'en cas de rares ilôts. L'os est pratiquement à nu et c'est seulement dans les espaces médullaires que l'on retrouve un tissu fibreux abondant. Cette prolifération est remarquable par sa très grande richesse vasculaire et surtout par l'apparition dans les zones plus denses, d'ilôts cartilagineux et de petites lamelles osseuses. On note dans l'ensemble de la tête fémorale une raréfaction importante des lamelles osseuses qui sont courtes, étroites avec peu d'anastomoses entre elles. Importantes lésions dégénératives du cartilage d'encroûtement latéral avec quelques foyers nécrotiques en surface, dédifférenciation importante laissant apparaître sa structure fibrillaire. La corticale est mince et la spongieuse de type porotique. Conclusion : aspect de coxarthrose très évoluée.

Conclusion : chondro-calcinose avec ménisco-calcinose asymptomatique chez une femme de 85 ans responsable d'une coxopathie destructrice en 9 mois. L'examen anatomopathologique trouve des lésions d'aspect arthrosique.

OBS. n°4 - L... Berthe, 68 ans, consulte fin 1970 pour douleur de la face antérieure de la cuisse gauche évoluant depuis 6 mois. Cette douleur qui a une recrudescence nocturne est intolérable depuis un mois.

Antécédents : ulcère duodénal, hernie hiatale, hypertension artérielle. A l'examen on trouve une limitation de la hanche gauche. FI = 90° et douloureuse, Abd = 10, les rotations sont nulles. Les genoux sont normaux.

Biologie : NFS : N, VS : 35. Le bilan biologique est normal en dehors d'une discrète augmentation des phosphatases alcalines. La sérologie est négative. Rx : ménisco-calcinose bilatérale, patella bipartita.

Bassin : pincement gauche supéro-interne total, début d'ostéophytose affrontée supéro-interne. Aucune protrusion congénitale.

Tt : Soripal sous traitement anti-ulcéreux.

Au cours de l'année 1972, la persistance des douleurs conduit à prescrire des corticoïdes (5 mg de Prednisone/j) la malade subit une poussée douloureuse aiguë de la hanche gauche la confinant 8 jours au lit. Rx : décembre 72, protrusion secondaire débutante avec un débord de 4mm de l'arrière fond sur la ligne ilio-ischiatique. Il existe une petite ulcération et un grignotage du I/5 interne du toit. Le pincement est total. L'ostéophytose affrontée inféro-interne est devenue complète et typique. Il existe une augmentation importante de la densification de la moitié interne du toit, jusqu'à la corne postérieure du cotyle du côté iliaque et de toute la zone de la tête en regard. La partie inférieure des berges de la symphyse est condensée sur une surface grossièrement triangulaire.

On prescrit de l'Indocid qui doit être arrêté 3mois plus tard en raison de troubles vertigineux aggravée par le traitement hypotenseur suivi par la malade. En juin 1973, la hanche gauche est douloureuse en permanence de façon modérée la flexion est à 80°. De nouveaux clichés trouvent une calcification du ligament triangulaire du carpe et une arthrose bilatérale des interphalangiennes distales des mains.
En novembre 1973 tolère bien sa coxopathie sous Profenid
La flexion = 100°.

Conclusion : chondro-calcinose avec ménisco-calcinose et calcification du ligament triangulaire du carpe, responsable, chez une femme de 68 ans, d'une coxopathie qui a évolué en 2 ans vers une destruction articulaire à tendance protrusive, bien tolérée sous anti-inflammatoires non stéroïdiens.

OBS. n°5 - L... Léonce, 68 ans est hospitalisée en 1970 pour arthrite du genou gauche.

Histoire : le malade présente depuis 10 ans des épisodes douloureux des deux genoux et des deux hanches. Des radiographies pratiquées 2 ans après le début clinique trouvent une coxopathie bilatérale peu ostéophytique avec protrusion acétabulaire et importante destruction céphalique. Il existe par ailleurs une arthrose du genou gauche. En 1963, le périmètre de marche était illimité, le malade marchait sans canne.

Depuis 2 mois, la marche est devenue impossible.

A l'examen : les genoux sont chauds, augmentés de volume de flexion diminuée. Il existe un rabot bilatéral. Les hanches sont bloquées des 2 côtés en demi-flexion. Aux mains existent une tuméfaction indolore des métacarpo-phalangiennes des II et IIIèmes doigts, des nodosités d'Heberden et de Bouchard. Aucun signe en faveur d'une hémochromatose.

Biologie : VS = 100, le malade est porteur d'un ulcère variqueux surinfecté. Elle se normalisera au cours de l'hospitalisation. Le reste du bilan biologique est normal. La ponction du genou ramène un liquide de formule mécanique contenant des cristaux surtout extraleucocytaires de pyrophosphate de calcium. La ponction biopsie synoviale du genou trouve une synoviale discrètement hyperplasique avec épaississement de la couche bordante et inclusion de plusieurs fragments cartilagineux témoignant d'une importante destruction du cartilage d'encroûtement. Il y a peu de lésions inflammatoires (Dr AMOUROUX). Rx : arthrose rachidienne étagée.

Bassin : image pseudo-coxitique destructrice avec protrusion typiquement secondaire, bilatérale et pratiquement symétrique, grosse ovalisation de la tête et pincement total. Cet ensemble destructif détermine une ascension de la tête de 20 mm à droite et 21 mm à gauche. Ostéophytose affrontée inféro-interne bilatérale. Densification large de la tête. Coxopathie chondro-calcinosique probable.

Il est noté dans l'observation que cet aspect est identique à celui des clichés de 1965 que nous ne possédons pas.

Il existe par ailleurs une considérable périostose des membres inférieurs et un pincement antérieur bilatéral de la tibio-tarsienne. Mains : à droite pincement des M.P. des IIe et IIIe doigts sans ostéophyte ni altération de la plaque osseuse sous chondrale, arthrose de P2-P3 du IIème et IVème doigts. A gauche : rhizarthrose du pouce, arthrose interphalangienne distale des IIème et IVème doigts.
Calcification de l'interligne radio-carpien droit.
Genoux : chondrométisco-calcinose à droite, arthropathie destructrice du genou gauche.

Conclusion : polyarthropathies érosives chez un homme de 68 ans, porteur d'une chondro-calcinose qui a donné lieu à un accès pseudo-goutteux du genou. Présence dans le liquide synovial de cristaux caractéristiques. Coxopathie destructrice bilatérale évoluant depuis 10 ans et récemment mal tolérée. Le siège des atteintes articulaires (M P) et la périostose des membres inférieurs ont fait évoquer une hémochromatose dont la recherche fut négative.

OBS. n°6 - A... Henriette, 77 ans, est hospitalisée en 1971 pour gonalgies bilatérales.

Histoire : depuis l'âge de 27 ans présente des crises douloureuses articulaires touchant successivement les genoux les épaules, les coudes et le rachis cervical à raison de plusieurs crises par an. Depuis un an, les douleurs se sont localisées aux genoux puis à l'épaule droite et revêtent un rythme mécanique entraînant un certain degré d'impotence. Celui-ci est devenu tel depuis 6 mois que la malade utilise une canne. Elle est améliorée par Indocid et Aspirine.
A l'examen, il existe des nodosités d'Heberden et de Bouchard aux deux mains.
Le poignet droit est limité, ainsi que l'épaule droite dont l'élévation antérieure ne dépasse pas 25°, et le coude droit.
Il existe un flessum du genou droit dont la flexion = 90° et un rabot bilatéral. Hanches :

	Fl.	Abd.	RE	RI
Hanche D	90	20	10	0
G	80	10	5	0

Biologie : VS = 36. Le reste du bilan est normal.

Rx : chondrométisco-calcinose bilatérale et arthrose fémoro-patellaire. Calcification du ligament triangulaire du

carpe. Epaule droite : remaniement multi-géodique de la tête humérale qui est aplatie. Rachis : arthrose étagée. Ostéophytes exhubérants au rachis cervical.

Bassin : calcification médiosymphysaire.
Aspect de coxopathie destructrice avec chondrolyse totale, rehaussement de la tête et du toit comme dans une coxarthrose destructrice rapide mais il y a une crasse calcique au-dessus du segment supéro-externe de la tête, en dehors du toit du cotyle qui peut faire faire le diagnostic. Décalcification sous chondrale irrégulière. A droite il existe un double fond attestant une évolution lente

Conclusion : chondro-calcinose atteignant les genoux et les poignets chez une femme de 77 ans avec arthropathie destructrice des 2 hanches invalidantes depuis 6 mois et importantes lésions ostéo-articulaires de l'épaule droite. On ne peut préciser la symptomatologie fonctionnelle de la coxopathie.

OBS. n°7 - R... Raymond, 60 ans (malade des Dr BENOIST et LEMOINE) consulte en Février 1971 pour coxopathie droite.

Histoire. Présente depuis 3 ans un tableau de rhumatisme inflammatoire touchant les épaules et les poignets qui fait évoquer en 1968 le diagnostic de pelvispondylite rhumatismale à forme périphérique et traiter le malade comme tel. En 1969 s'installe une douleur mécanique des hanches et des genoux. Une ponction biopsie synoviale du genou trouve alors des lésions de synovite aspécifique. L'étude du liquide trouve un taux de complément abaissé et une ragocytose. Le latex est positif à 1/20 dans le sérum et suspect dans le liquide synovial. VS = 43. Rx : pincement de l'interligne coxo-fémoral droit. Aspect flou des sacro-iliaques. Le malade est alors amélioré par 10 mg de Cortancyl/j et de l'aspirine.

En février 1971 souffre de la hanche droite le matin au réveil avec un bref dérouillage. A l'examen : la flexion = 100 Abd. : 10, Add. 15, RE : 10, RI : 15, E = 0.

Le compte rendu radiologique mentionne une image de coxite évoluée. Lors du bilan on découvre une calcification du ligament triangulaire du carpe, d'un ménisque et du coude droit faisant évoquer le diagnostic de chondro-calcinose. En avril 1972, le malade souffre de sa hanche droite constamment à l'appui et la nuit. L'examen trouve une mobilité iden-

tique à celle datant d'un an mais très douloureuse.
La ponction du genou ramène un liquide contenant 8160 éléments avec 13 % de ragocytes et des microcristaux non identifiés. Le latex y est positif à 1/320 et le complément : 6 /ml. VS = 12.
La ponction biopsie synoviale trouve des lésions de type rhumatoïde avec hyperplasie villeuse. En surface il existe un revêtement de type endothéliforme ou nettement pluristratifié. Nombreux infiltrats de cellules rondes plasmo, lympho et histiocytaires sous forme de groupements nodulaires périvasculaires. Pas de fibrine, ni de nécrose fibrinoïde (Dr DEGOTT).
Rx : pincement complet de l'interligne coxo-fémoral droit, ovalisation de la tête fémorale qui est condensée et présente de nombreuses microgéodes ainsi que le cotyle en regard.

Après le bilan rénal, le malade est mis aux sels d'or. En juin 1973 devant l'intolérance douloureuse de la coxopathie on pose l'indication d'une prothèse totale. Le genou qui est ponctionné contient un liquide de formule mécanique sans cristaux. Rx : pincement global total de l'interligne coxo-fémoral droit, densification de la tête et du cotyle semée de géodes, grosse ovalisation de la tête. Pas d'ostéophytose. Liseré médiosymphysaire. Image de coxite destructrice et densifiante. Une prothèse totale est mise en place le 29 juin 1973.

Anatomopathologie : synoviale de type rhumatoïde avec nombreux séquestres cartilagineux en périphérie desquels on trouve une réaction à corps étrangers. Important infiltrat inflammatoire. Il existe un matériel cristallin peu abondant biréfringent en lumière polarisée qui donne lieu à une réaction à corps étranger. Un deuxième examen des lames le reconnaitra comme étant constitué de cristaux de pyrophosphate de calcium (Dr DEGOTT). Dépots ferriques intra ou extra-leucocytaires témoignant de la résorption d'une hémarthrose récente.

La tête fémorale est déformée, aplatie avec disparition du cartilage d'encroûtement. Nombreuses géodes sur les coupes frontales. Histologiquement le cartilage d'encroûtement n'est plus visible. Il existe en surface une condensation osseuse avec, entre ces travées, un matériel éosinophile nécrotique et un tissu fibreux conjonctivo-vasculaire qui est le siège d'une métaplasie chondroïde. Conclusion : remaniements osseux et synoviaux importants. Destruction du cartilage d'encroûtement. Ostéocytose importante et géodes dans la tête fémorale. Nombreux séquestres cartilagineux dans la synoviale qui contient du fer et du pyrophosphate de calcium et est le siège d'une importante infiltration inflammatoire évoquant une coxite.

Conclusion : association probable d'une polyarthrite de type rhumatoïde et d'une chondrocalcinose chez un homme

de 60 ans avec présence dans le liquide synovial de facteur rhumatoïde. Apparition d'une coxopathie unilatérale destructrice et invalidante dont l'étude anatomo-pathologique montre des altérations à la fois de type rhumatoïde et chondrocalcinosique.

OBS. n°8 - C... Simone, 60 ans est hospitalisée en Octobre 1972 pour enquête étiologique d'une coxopathie destructrice bilatérale.

Histoire. Fin Octobre 1968, c'est à dire 4 ans auparavant, survenue brutale le matin au réveil d'une douleur intense du genou gauche irradiant jusqu'à l'aine. L'impotence fonctionnelle est immédiate et totale. D'après le compte rendu radiologique de l'époque, il existe un pincement supéro externe de l'interligne de la hanche gauche. La tête fémorale présente des images géodiques. VS = 5. La malade prend de l'Indocid et marche avec 2 cannes pendant 6 mois, délai au bout duquel la douleur a progressivement et complètement disparue. L'image radiologique est inchangée d'après le compte rendu. La VS = 14. La malade porte alors une talonnette en raison d'un raccourcissement (non chiffré) du membre inférieur gauche.

En Février 1970, la malade marche, une heure, sans fatigue avec une canne.

En juin 71, on note à l'examen :

	Fl.	Abd.	Add.	RE	RI	Ext.
Hanche D	130	35	30	30	50	10
G	130	30	20	20	30	10 : indolore.

Fin Juillet 1972, la hanche droite est le siège d'un épisode douloureux identique à celui survenu à gauche 4 ans auparavant. Le paroxysme algique dont on ignore la durée, se calme rapidement pour faire place cette fois-ci à une douleur progressivement croissante. Un mois plus tard, la malade a repris ses 2 cannes.

Elle souffre surtout le soir et la nuit.

Fin Octobre elle ne peut faire qu'une trentaine de pas avec une canne. La limitation des hanches est extrême :

	Fl	Abd.	Add.	RE	RI	
Hanche D	80	20	0	10	0	
G	80	15	20	40	10	- indolore

L'examen radiologique est normal.

VS = 23. Glycémie = 1,15 g/l. Le reste de la biologie ne trouve pas d'anomalies.

Rx : à gauche : destruction complète de la tête avec rehaussement du toit du cotyle, volumineuse calcification para-articulaire; à droite : apparition d'un pincement circonférentiel.

Son hospitalisation est décidée. Fin novembre 1972 il existe un flessum bilatéral des hanches. La mobilité est identique à celle d'octobre, très douloureuse à droite, toujours indolore à gauche.

Sur les tomographies qui seules figurent dans le dossier: pincement total à droite, ovalisation de la tête, géodes. Aspect pseudo-coxitique car pincement total et circonférentiel ovalisation de la tête et absence d'ostéophytose.

Le diagnostic de chondro-calcinose repose sur la découverte d'une ménisco-calcinose et calcification du ligament triangulaire du carpe.

On décide de faire une biopsie qui est pratiquée en décembre 1972 dans le service du Pr DEBEYRE (Dr VOISIN).

Synoviale hyperplasique très vascularisée sans infiltrat inflammatoire englobant sous une couche bordante d'aspect pseudo-épithélial, de nombreux corps étrangers osseux de grande taille et de plus rares fragments cartilagineux en voie de résorption.

A la face antérieure du col il existe d'importantes lésions ostéo-cartilagineuses. Dans la zone restreinte où le cartilage n'est pas totalement érodé, on constate qu'il est disloqué par des fissures horizontales localisées à la jonction des zones moyennes et profondes.

A cet endroit, la substance chondroïde est imprégnée de dépôts calciques. L'os sous-jacent est creusé de nombreuses géodes au contenu nécrotico-hémorragique. Il est pénétré d'un important tissu conjonctivo-vasculaire favorisant de nouvelles appositions osseuses au contact des travées anciennes.

Le prélèvement à cheval sur un peu de cartilage et la face antérieure du col, trouve une érosion du cartilage, dans une zone sus-jacente à une très importante ostéo-condensation. Ailleurs, il est ulcéré et parcouru de fissures longitudinales soulignées de dépôts calciques qui siègent dans la partie profonde de la couche moyenne. L'os sous chondral est semé de microgéodes au contenu nécrotico-hémorragique. Des bourgeons conjonctivo-vasculaires entraînent un remaniement profond du tissu osseux. A noter une thrombose organisée intra-artérielle. Conclusion : chondro-calcinose avec érosion très accentuée du cartilage articulaire. Remaniement arthrosique de l'os sous-jacent.

Conclusion : Chondro-calcinose responsable d'une coxopathie destructrice bilatérale chez une femme de 60 ans où une crise subaiguë hyperalgique a fait place d'un côté à une indolence pseudo-tabétique.

OBS. n°9 - D... Solange, 72 ans, est adressée en 1973 dans le service par l'hôpital d'Elbeuf pour attitude thérapeutique à l'égard d'une coxopathie droite.

Histoire - Après 2 épisodes inflammatoires des genoux l'un post-traumatique en 1962, l'autre spontané en 1971 se plaint depuis début 1972 d'une douleur de l'aine droite diurne et nocturne, modérée, non augmentée par la marche. En septembre 1972 subit une exacerbation douloureuse rebelle aux anti-inflammatoires.

Antécédents : coliques néphrétiques, obésité, HTA paroxystique.

A l'examen la flexion des 2 genoux est limitée surtout à droite.

	Fl.	Abd.	Add.	RE	RI
Hanche D	110	30	30	30	5
G	130	50	15	45	45

Les autres articulations sont libres.

Biologie : NFS : N. VS = 16. Uricémie : 70 mg/l paradiabète. L'exploration de l'hypertension ne trouve aucun signe en faveur d'un phéochromocytome.

Présente une crise de colique néphrétique en cours d'hospitalisation. Le calcul recueilli au tamisage des urines est fait d'urate de sodium.

Rx : genoux : chondroménisco-calcinose surtout nette à gauche
arthropathie destructrice du genou droit

épaule : arthrose omohumérale bilatérale avec volumineuse ostéophytose polaire inférieure.

Les autres articulations sont normales.

Bassin : en 1970, date à laquelle les hanches étaient indolores, léger pincement supérieur droit avec petite réaction ostéophytique et ostéocondensante de la tête fémorale. Le liseré chondro-calcinosique est minime, ne permettant pas le diagnostic sans le contexte.

En 1973, chondrolyse totale, globale, estompage du toit, petites ulcérations sous-chondrales. La structure de la tête est irrégulièrement densifiée, et il existe une ostéophytose remarquable, surtout supéro-externe, dense, massive, trapue tendant à s'affronter. Les sacro-iliaques sont condensées. L'ensemble évoque une coxite rhumatismale sans déformation des surfaces articulaires.

La malade se rend à la convocation que nous avons envoyée en Juillet 1974.
Elle est très génée par son genou droit depuis 2 ans mais ne souffre plus de sa hanche droite dont la mobilité est inchangée.

Rx : tendance protrusive secondaire. Progression de 1 à 2mm en 1 an.
Perte de la netteté du contour de la tête qui a tendance à s'estomper et dont l'os sous chondral est semé de petites ulcérations.
La forme de la tête et du cotyle est grossièrement conservée, donc image pseudo-coxitique mixte.

Conclusion : chondro-calcinose avec coxopathie destructrice qui s'est constituée en 3 ans chez une femme de 72 ans à l'heure actuelle bien tolérée.

OBS. n°10 - L.. Germaine, 68 ans, consulte en 1974 coxopathie bilatérale invalidante.

Histoire : depuis l'âge de 42 ans présente un rhumatisme inflammatoire après un traumatisme du genou qui est considéré comme une polyarthrite rhumatoïde et traité comme tel

par des sels d'or. Souffre des hanches depuis 27 ans.
A l'examen, boite. Se déplace avec une canne.

	Fl	Abd.	Add.	RE	RI
Hanche D	60	0	0	5	0
G	45	0	0	5	5

Le membre inférieur droit est raccourci de 2 cm.
Il existe un rabot bilatéral et une gêne à la flexion dos-poignets.

Biologie : VS : 15 puis normale à un nouveau contrôle.
Ni diabète, ni hyperuricémie, sérologie négative.

Rx : calcification bilatérale du ligament triangulaire du carpe.
Chondrocalcinose des genoux, gonarthrose.

Bassin protrusion typiquement secondaire, supérieure par enfoncement du toit à droite, et supéro-interne à gauche; débordant la ligne ilio-ischiatique de 7mm avec très grosse coque épaisse.

Pincement total et global, ostéophytose affrontée, massive, en pince de homard à droite, et à un moindre degré inféro-interne.
Ovalisation de la tête qui est densifiée.
L'ensemble de la destruction cartilagineuse et osseuse a déterminé l'ascension de la tête de 30mm à droite et 18 à gauche.

Conclusion : chondrocalcinose à forme polyarthritique, atteinte précoce des hanches bien tolérée pendant 27 ans, donnant lieu à une coxopathie destructrice enraidissante.

Nom	Sexe Age	CCA	Méc.	SF Infl.	Flexion D. G.	Att.Vic.	Invalid. Evol.	Dg. Initial	Autres Art. détruites	Terrain
V.A.	F.72 a	G. Ch.			N N		0	Rh. Strepto Cocci		A.U.N.
P.N.	F.69 a	Gx		+	95° 95°	RI. Raccourc.	0. 2 A. d'évol.	Rh. Strepto		Obésité A.U.N.
M.L.	F.85 a	Gx		+	110° 90°		en 7 m.		Heberden	Obésité Varices MI
L.B.	F.68 a	Gx Carpe		+	90°		±		Heberden	A.U.N.-H.T.A.
L.L.	H.68 a	Gx Carpe				en demi flexion	en 10 a.		Heberden M.I.Rachis	A.U.N. Varices MI
A.M.	F.77 a	Gx Carpe			90° 80°		1 an	Rh.Infl	Heberden G .épaule	A.U.N.
R.R.	H.60 a	Gx coude carpe		+	100°		4 ans	Rh.Infl (S.A.)		A.U.:81 mg/l Sero +
C.S.	F.60aa	Gx		+	80 80	Demi Fl. Raccourc.	3 mois Indol. II			A.U.N.
D.S.	F.72 a	Gx		+	110° 130		Due à At. G.	Coxar-throse	Genou Epaule	A.U: 70 mg/l Obés. HTA.
L.G.	F.68 a	Gx Carpe	+		60° 45	Raccourc.	27 ans	F.R		A.U.N.

10 Coxopathies de la chondrocalcinose: résumé des 10 observations

TABLEAU IV

A.U. = Acide urique
C.H. = Chevilles
F. = Femme
Gx = Genoux
H. = Homme - H.T.A. = Hypertension
Mn. = Métacarpophalangienne
R.I. = Rotation Interne
S.A. = Spondylarthrite Ankylosante

1- Terrain

Nous dénombrons 8 femmes d'âge moyen : 71, 37 ans (extrêmes 60 ans, 85 ans) et 2 hommes de 60 ans et 68 ans.

La prédominance féminine de cette coxopathie est remarquable : 80 % des sujets sont des femmes. On retrouve cette même prépondérance dans diverses séries : 5 des 6 malades de WENKES ECOFFET sont des femmes et 8 sur les 10 observations de la littérature.

Alors que la chondro-calcinose sans destruction articulaire touche également les deux sexes (RADI, 55)
Il en est de même de l'âge avancé des malades : la chondro-calcinose atteint surtout les sujets dans la 5ème décennie (RADI, 55) alors que les destructions articulaires apparaissent à un âge moyen de 70 ans :

- la malade de LAGIER a 70 ans ;
- celles d'ECOFFET ont en moyenne 72, 80 ans ;
- celle d'HAMILTON a 74 ans.

3 de nos 10 malades sont obèses, 2 présentent des troubles veineux des membres inférieurs, 2 sont hypertendues.
Il existe un tiers d'obèses comme dans la série d'ECOFFET.

2- Cliniquement

a- La douleur

Cette coxopathie n'est qu'une fois sur 10 totalement latente, il s'agit alors d'une forme débutante.

a- Elle donne lieu à une douleur de type inflammatoire 6 fois sur 10, soit dans 60 % des cas.;
b- Cette douleur est une fois de type mécanique.
c- Et 2 fois ininterprétable.
d- Une fois, la coxopathie est révélée par une crise subaiguë de 4 semaines. Dans un autre cas il existe une recrudescence algique de 8 jours qui survient au cours d'une évolution douloureuse chronique.

Ces poussées douloureuses ressemblent à celles des crises pseudo-goutteuses, un rythme identique est retrouvé par LAGIER (29) et ROBINSON (60).

Dans les 10 coxopathies destructrices de la littérature, il existe 5 fois un horaire douloureux de type mécanique donc dans une proportion inverse de notre série. La douleur est 2 fois aiguë et 3 fois ininterprétable (V. Tableau 1)

b- A l'examen, on trouve 7 fois sur 10 une limitation franche des mouvements de la hanche.
La flexion est 4 fois inférieure ou égale à 80°
3 fois de l'ordre de 90°
2 fois il est apparu une attitude vicieuse qui se fait une fois en rotation interne et dans un autre cas en demi flexion comme chez la malade de PLANQUES (53). Un raccourcissement est noté dans 3 cas sur 10. Cette raideur ne s'est constituée rapidement en 6 mois qu'une seule fois. Ailleurs, elle a été progressive, apparaissant dans un délai moyen de 8, 5 ans (extrêmes 1 an - 27 ans).

c- La date d'apparition de la coxopathie au cours de la chondrocalcinose est difficile à établir en raison du caractère souvent imprécis de l'épisode initial de la maladie.

7 fois sur 10 on retrouve dans les antécédents des accès de fluxion articulaire qui sont 2 fois étiquetés rhumatisme streptococcique, une fois spondylarthrite ankylosante, une autre fois polyarthrite rhumatoïde.

Si nous les considérons comme des poussées inflammatoires de chondrocalcinose, nous pouvons conclure que la maladie a évolué pendant 9, 37 ans en moyenne (extrêmes 2 ans, 27 ans) avant de donner lieu à une douleur de hanche révélant la coxopathie. Celle-ci a dénoncé la chondrocalcinose dans 3 cas.
Dans la série de ROBINSON, le délai moyen d'apparition des

arthropathies destructrices est de 10 ans, dans celle de MENKES il est de 11 ans avec des extrêmes de 1 an - 22 ans.

d- Tolérance fonctionnelle

6 de nos 10 malades sont des invalides.
L'invalidité survient après une durée moyenne d'évolution de la coxopathie de 6 ans (6 mois, 27 ans).
3 des 6 malades d'ECOFFET sont invalides après une évolution moyenne de 4, 6 ans (extrêmes 1 an, 10 ans), délai à peu près identique à celui que nous avons observé.

L'intolérance fonctionnelle apparait une fois rapidement en moins de 6 mois. Cette survenue rapide a été notée par PLANQUES (53) et MENKES (46).
Il existe 3 fois une amélioration secondaire comme dans les coxites inflammatoires (169). Dans l'une de ces 3 observations, l'amélioration secondaire est telle qu'elle évoque une indolence tabétique, mais l'absence de contexte et les données de l'examen anatomo-pathologique font rejeter le diagnostic un instant soulevé.

e- Association

3 malades sur 10 ont une destruction d'autres articulations : épaules, genoux, et 3 ont des nodosités d'Heberden. Pour LAGIER, l'association chondro-calcinose - polyarthrose serait fréquente (30) et appartiendrait à un cadre particulier. Dans la présente étude on ne peut parler d'arthrose proprement dite mais de polyarthropathies érosives ou destructrices.

Un de nos malades a une sérologie rhumatoïde faiblement positive. Il a par ailleurs un taux de complément synovial abaissé et un latex positif dans son liquide articulaire. La forme de CCA qu'il présente évoque un rhumatisme inflammatoire. L'examen histologique de la synoviale de sa hanche

lors d'une arthroplastie trouve la coexistence de lésions de type rhumatoïde et de dépôts de pyrophosphate de calcium évocateurs de chondro-calcinose.

Ce cas rappelle certaines observations de la littérature (BLOCH MICHEL, 7 - SAPORTA, 64).
La répétition d'accès aigus d'arthrite micro-cristalline pourrait entraîner une inflammation de type rhumatoïde car à l'échelon cellulaire le mécanisme de l'inflammation est identique (BLOCH MICHEL, 7).

3- Biologie

La vitesse de sédimentation est 8 fois sur 10 inférieure à 40 mm à la 1ère heure.
Une fois : 43
Une fois : 100 par la coexistence d'un état infectieux.
L'uricémie dosée 9 fois est normale 7 fois et 2 fois augmentée.

4- Aspect radiologique (voir tableau V)

C'est celui d'une coxopathie destructrice dans tous les cas, sauf un qui est une atteinte débutante.
La coxopathie est bilatérale 7 fois sur 10.

a- L'ostéophytose est affrontée massive et trapue 6 fois sur les 10. Elle est absente 4 fois, et une fois responsable à celle d'une coxarthrose commune.

b- 8 fois sur 10, la tête fémorale est le siège d'une densification semée de microgéodes sous-chondrales.
2 fois il existe une décalcification sous-chondrale irrégulière.

c- La destruction articulaire est due à une ovalisation de la tête fémorale (6 fois sur 9).

		VA	PN	ML	LB	LL	AH	RR	CS	DS	LG
Tête Fémorale	Géodes	+		+			+	+	+	+	
	Densific.			+	+	+	+	+	+	+	+
	Ovalisation			+		+	+	+	+		+
	Ascension			+		+	+	+			+
Interligne	Liseré de CCA	+		+contro lat.			+			+	
	Pincement	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Cotyle	Géodes				+			+		+	
	Densific.				+			+			
	Rehaussement			+	+		+	+			
	Enfoncement		+			+				+	+
Ostéo-phytose	Absente			+			+	+	+		
	Affrontée		+		+	+				+	+
	Pseudo C.C.	+									
Bilatérale		+			+	+	+		+		+
Symphyse		+	+	+			+	+			
Sacro Iliaque				+	+			+		+	
Délai nécessaire à la dest.				+ 9 m	3a	2a	+			4a	
Aspect pseudo coxitique			+		+	+		+	+	+	+
V.S. 1ère heure(mm)		N	23	N	35	100	36	43	26	N	N

TABLEAU V

C.C. = Coxarthrose Commune - Aspect radiologique des 10 coxopathies de la chondrocalcinose

et à un enfoncement du cotyle (4 fois) réalisant une protrusion secondaire, ou à un rehaussement du toit du cotyle (4 fois).

d- Nous avons pu apprécier la progression de la destruction dans 4 observations.

Elle s'est faite 3 fois entre 2 et 4 ans, une fois en moins d'un an comme dans les C.D.R.

L'aspect radiologique est donc pseudo-coxitique 9 fois sur 10.

Dans un certain nombre de cas l'existence d'un liseré de chondro-calcinose peut permettre le diagnostic étiologique Il existe en effet un liseré :

- de l'interligne coxo-fémoral 4 fois sur 10 dont 1 fois contro-latéral du côté non détruit ;
- médiosymphysaire 4 fois sur 10, 2 fois la symphyse est le siège d'une destruction à la fois érosive et condensante comparable à celle décrite par REGINATO (58).

Les sacro-iliaques sont atteintes 4 fois sur 10 par un processus condensant prédominant sur la berge iliaque.
Une seule image peut évoquer une coxarthrose destructrice rapide, la destruction se faisant en 9 mois ; il existe dans ce cas avant la destruction, une crasse calcique bilatérale de l'interligne coxo-fémoral, qui disparait à mesure que progresse la destruction. Nous n'avons jamais observé de forme ankylosante à l'inverse de REGINATO (58).

La comparaison entre la coxopathie chondro calcinosique la coxarthrose destructrice rapide et la coxite inflammatoire est faite au tableau VI.

Sexe	Coxite F. 60 %	C.D.R. F. 60 %	Coxopathie CCA F. 71 %
Age	< 50 A	Ap 60 A	70 A.
Début	Brusque	Progressif	Progressif
Rythme infl.	D'emblée	Progressif	Progressif
Flexion Délai entre s.Cl et destruction	<90° en - 5 ans 5 ans	> 90° 6- 12 mois	< 90° en 8 ans 6 ans
Polyarthrose		30 %	30 %
Troubles veineux des membres Inf.		30 %	20 %
Tolérance fonctionnelle	Améliora. II	Progressivement Mal tolérée (2A)	Améliora. II Bien tolérée(6A
V.S.	↑	N.	N.

TABLEAU VI

5- Diagnostic différentiel

Les différents auteurs (ROBINSON, 60 ; MENKES, 46) soulignent en effet la ressemblance de la coxopathie destructrice de la chondrocalcinose avec les coxites inflammatoires, la coxarthrose destructrice rapide et les arthropathies nerveuses. Elle est bien différente de la coxarthrose commune où l'ostéophytose affrontée, quand elle existe est moins massive et moins trapue. Les contours des surfaces articulaires sont plus nets.

Nous avons colligé 22 dossiers de coxarthroses destructrices rapides du service (C.D.R.)
Une seule sur 22 semble pouvoir être rattachée à la chondrocalcinose car il existe au départ une chondrolyse des 4/5. Le toit est indemne. Une crasse calcique à la limite de la visibilité siège à la partie supéro-externe de la tête. Il existe une densification sous chondrale pommelée et une ébauche de double fond.

Un an et 10 mois plus tard on constate une ascension de la tête de 9mm avec ovalisation de celle-ci et chondrolyse totale.
Il existe une ostéophytose tendant à s'affronter comme celles que nous avons vues, un flou des contours de la tête avec ulcérations, géodes sous-chondrales au sein d'une densification (obs. B.. Lucienne).

Par ailleurs GUIRAUDON (163) et ROUX (172) étudiant d'importantes séries de CDR ne mentionnent pas l'existence de chondro-calcinose.
Sa recherche doit faire à l'heure actuelle partie du bilan de toute coxopathie destructrice.

6- Anatomie pathologique

Nous ne possédons aucun liquide de ponction de hanche La seule fois où celle-ci fut pratiquée, elle ne ramena pas de liquide.

Des prélèvements anatomiques ont été effectués 3 fois:

- 2 fois au cours d'arthroplasties ;
- 1 fois dans un but étiologique.

Les aspects rencontrés sont 2 fois sur 3 caractéristiques et ont permis le diagnostic.

Dans l'un de ces 2 cas : la synoviale est hyperplasique, très vascularisée, sans infiltrat inflammatoire.

Des dépôts de pyrophosphate de calcium siègent dans le cartilage ; l'os sous-jacent subit un remaniement arthrosique.

Dans l'autre cas, les lésions sont faites de la coexistence d'imprégnation de pyrophosphate de calcium et de modifications synoviales du type rhumatoïde posant le problème de leur association.

Dans un cas l'aspect est celui d'une coxarthrose évoluée.

Les rapports chondrocalcinose-arthrose ne sont pas encore élucidés. La chondrocalcinose induit un modèle arthrosique touchant plusieurs articulations (LAGIER, 30).

7- Pathogénie

Il existe une concentration de cristaux de pyrophosphate de calcium dans les articulations qui sont le siège de crise de pseudo-goutte.

a- L'aggressivité des cristaux pour la surface articulaire est certaine, ceux-ci exercent un effet abrasif sur le cartilage (WELFLING, 79) ainsi que le montrent les divers prélèvements anatomiques. L'arthropathie serait secondaire aux dépôts de ces cristaux (MAC CARTY, GATTER, 36).

Pour SITAG (82) la dépolymérisation de la substance fondamentale serait primitive et favoriserait la précipitation de sels calciques.

b- Par ailleurs, ces micro-cristaux ont un effet irritant sur la synoviale. Ils induisent des lésions de synovite chronique (SCHUMACHER, 65 - SAPORTA, 64 - MOSKOWITZ, 48) au sein de laquelle l'examen microscopique en lumière polarisée les met en évidence. PACHAS (51) trouve des lésions identiques dans des cas cliniquement évocateurs de chondro-calcinose sans liseré calcique visible radiologiquement.

Donc :

1- Les lésions du cartilage peuvent résulter de l'aggressivité des cristaux pour la surface articulaire et de la réaction synoviale qui l'érode.

2- L'os sous chondral réagirait alors à l'abrasion cartilagineuse par un modelé arthrosique.

V- CONCLUSIONS - LA HANCHE DANS LA CHONDROCALCINOSE

Nous avons étudié systématiquement l'aspect clinique et radiologique de l'atteinte de la hanche dans 70 dossiers de chondro-calcinose articulaire diffuse. Nous n'avons retenu que les cas certains de chondro-calcinose, exigeant dans chaque observation la présence d'au moins deux des trois critères de MAC CARTY pour le diagnostic de cette maladie.

1- Présence de cristaux de pyrophosphate de calcium dans le liquide synovial ou sur une pièce de biopsie articulaire, notamment calcino-synovite.

2- Aspect typique de calcification chondrale sur le cliché.

3- a- synovite aiguë d'une grosse articulation sans hyperuricémie ;

b- synovite chronique avec exacerbations répétées.

I- Il convient d'abord d'éliminer 6 coxarthroses coïncidantes parmi ces 70 cas, soit 8,75 % : proportion habituelle dans une population hospitalière à l'âge moyen de 70 ans. L'image est celle d'une coxarthrose commune sans ambiguité, bien différente de celle de la coxopathie chondrocalcinosique, comme nous le verrons.

II- La hanche est normale 26 fois sur 70, soit dans 30,71 % des cas, cliniquement et radiologiquement avec la réserve que des calcifications peuvent apparaître en cours d'évolution, ainsi qu'on l'a noté dans une observation.

III- 28 fois sur 70, soit dans 40 % des cas, l'articulation coxo-fémorale est le siège d'une calcification

isolée du cartilage de revêtement, sans pincement ni altération de la structure osseuse.
Celle-ci est asymptomatique 27 fois sur 28.
Le seul cas cliniquement parlant se traduit par une douleur de hanche chronique depuis 4 ans, sans crise aiguë pseudo-goutteuse, sans même de rythme inflammatoire et sans évolution vers une coxopathie destructrice.

IV- Dans 10 cas sur 70 (soit dans 14,30 % des cas) existe une coxopathie destructrice lente.
Elle est bilatérale 7 fois sur 10, atteignant donc 17 hanches et prédomine habituellement d'un côté.
Nous dénombrons 8 femmes et 2 hommes d'âge moyen, 71 ans (extrêmes 60 ans, 85 ans).

1/ Cliniquement

Elle est une fois totalement latente.

Le rythme de la douleur est inflammatoire 6 fois sur 10, "mécanique" une fois, ininterprétable 2 fois.

La crise de pseudogoutte coxo-fémorale est relativement rare dans cette série : il n'en existe aucune parmi les 54 malades sans coxopathie proprement dite, même en cas de calcification chondrale pure, et nous n'en retrouvons que 2 parmi les 10 avec coxopathie radiographique avérée.
L'une de ces crises fut révélatrice et plutôt subaiguë (4 semaines) faisant ensuite place à l'indolence malgré une coxopathie déjà évoluée.

L'autre fut une crise de 8 jours survenant au cours d'une évolution douloureuse chronique.

A l'examen il existe une limitation franche des mouvements de la hanche dans 7 cas sur 10.
La flexion est inférieure ou égale à 80°, 4 fois, de l'ordre de 90°, 3 fois. La limitation est discrète dans les autres cas qui n'évoluent que depuis 3 ans.

Il est intéressant de noter que cette raideur ne s'est constituée rapidement en 6 mois, qu'une seule fois.

Dans les autres cas, elle a été progressive, apparaissant dans un délai moyen de 8, 5 ans (délais extrêmes 1 an 27 ans).

2/ Evolution, tolérance fonctionnelle

a- La date d'apparition de la coxopathie au cours de la chondro-calcinose est difficile à préciser parce qu'on ignore la date réelle du début de la maladie et même de son premier épisode douloureux, souvent passager et oublié.
7 fois sur 10, on retrouve dans les antécédents des épisodes de flexion articulaire qui sont considérés 2 fois comme un rhumatisme streptococcique, 1 fois comme une pelvispondylite et 1 fois comme une polyarthrite rhumatoïde. Si nous considérons qu'il s'agit en fait de poussées inflammatoires de chondro calcinose, nous pouvons conclure que la maladie a évolué pendant 9,37 ans en moyenne (extrêmes 2 ans, 27 ans) avant de donner lieu à une douleur de hanche révélant une coxopathie pyrophosphatique.

b- Tolérance fonctionnelle de la coxopathie

Sur 10 cas, l'incapacité fonctionnelle douloureuse devient préoccupante 5 fois, après quelques années d'évolution (moyenne 6 ans).
Il faut y ajouter un seul cas d'invalidité rapide en moins d'un an.

Dans 3 observations, il survient une ou plusieurs poussées douloureuses suivies d'amélioration secondaire comme dans les coxites inflammatoires.

c- Autres arthropathies destructrices chez nos 10 coxopathies.

Chez 3 malades sur 10, la coxopathie s'associe à une destruction d'autres articulations (genoux, épaules).

3/ Aspect radiologique

C'est celui d'une coxopathie destructrice dans tous les cas, sauf un qui est une atteinte débutante dont l'avenir ne peut être préjugé.

Dans les 9 cas ayant suffisamment de recul, l'image évoque un processus de coxite du fait :

- du caractère très étendu et subtotal du pincement de l'interligne ;
- de l'ostéolyse bipolaire qui ovalise la tête et rehausse le toit en l'estompant (7 fois sur 9) ;
- de l'ostéophytose affrontée (3 fois) ou de l'absence de toute ostéophytose (4 fois).

4/ Diagnostic positif

Une telle coxopathie destructrice est révélatrice de la chondro-calcinose dans 3 cas. Peut-on la distinguer des autres coxopathies destructrices ?

1°/ Radiologiquement

a- Une crasse calcique de l'aire articulaire coxo-fémorale devant permettre le diagnostic a été observée 5 fois.

b- De plus, une calcification médio-symphysaire très caractéristique a été observée 4 fois et un aspect d'arthropathie érosive et condensante de la symphyse, évocateur de chondro-calcinose, 2 fois.

2°/ La ponction de la hanche
à la recherche de cristaux caractéristiques devrait être pratiquée plus souvent.

3°/ Dans la plupart des cas, c'est le contexte bien étudié qui permet le diagnostic (radiographies des autres articulations, même indolores).

4°/ L'étude histologique de la synoviale, surtout faite à l'occasion d'une arthropathie peut être le seul élément déterminant. Cette éventualité est arrivée une fois parmi nos 10 cas (chondro-calcinose caractéristique sur les coupes).

Tels sont les éléments du diagnostic positif.

5°/ Diagnostic différentiel

1- La coxopathie chondro-calcinosique se distingue de la coxite inflammatoire des rhumatismes chroniques classiques (pelvispondylite, polyarthrite rhumatoïde et rhumatisme psoriasique) par son contexte radiologique et la vitesse de sédimentation qui est 8 fois sur 10 inférieure à 40, 1 fois égale à 43 et 1 fois égale à 100 (surinfection cutanée).

Cependant, la confusion avec une pelvispondylite rhumatismale peut constituer un piège assez subtil lorsqu'existe une atteinte radiologique des sacro-iliaques, réalisée par la chondro-calcinose : densification irrégulière surtout de la berge iliaque, interligne paraissant érodé, 4 de nos 10 cas ont une telle altération des sacro-iliaques associée.

C'est le début tardif, l'absence de vrais syndesmophytes (à ne pas confondre avec la calcification de la périphérie du disque, possible dans la chondrocalcinose) qui permettent le diagnostic.

2- La distinction :

a- Avec la polyarthrite rhumatoïde peut être difficile à établir d'autant plus qu'à l'âge de la chondro-calcinose (60 - 80 ans) on peut s'attendre normalement à 8 à 10 % de sérologie rhumatoïde positive comme dans la population générale.

Nous avons ainsi une observation où il est difficile de trancher (séro-positivité et incrustation calcique synoviale sur les coupes).

b- Plus souvent la chondro-calcinose avec coxopathie risque d'être prise pour une oligoarthrite séro-négative avec coxite.

3- La coxopathie chondro-calcinosique se sépare de la coxarthrose destructrice rapide (CDR) par le rythme beaucoup plus lent de la destruction. Nous avons pu en apprécier le rythme dans 4 observations : l'ascension de la tête par ostéolyse attestant une destruction importante s'est faite en 2 à 4 ans, une seule fois en moins d'1 an, dans ce cas on a pu assister à la disparition progressive du liseré calcique.

4- Enfin, la coxopathie de la chondro-calcinose se distingue de la coxopathie tabétique par son caractère douloureux. Cependant l'un de nos cas est devenu vite indolore malgré une image évoluée. Mais les signes de tabès y sont absents.

6°/ Anatomo-pathologie

La valeur diagnostique est précieuse puisque dans 2 de nos 3 cas elle permet de reconnaître la nature chondro-calcinosique de la coxopathie.

Dans l'un de ces cas, les lésions histologiques de chondrocalcinose sont typiques et permettent le diagnostic, dans l'autre la synoviale hyperplasique et inflammatoire contient des cristaux de pyrophosphate de calcium.
Une fois l'aspect est celui d'une coxarthrose évoluée.

II- L'HEMOCHROMATOSE

I- MATERIEL ET METHODES

Nous avons colligé la totalité des observations d'hémochromatose primitive du service. Au terme de cette opération nous n'en avons retenu que 25 dont le bilan radiologique comport un cliché du bassin.

Le diagnostic d'hémochromatose primitive a été retenu sur au moins deux des éléments cliniques suivants : pigmentation cutanée, hépatomégalie, diabète, contexte familial. De plus, tous les cas comportent au minimum une augmentation de la saturation de la sidérophylline.

II- LES ARTHROPATHIES DE L'HEMOCHROMATOSE - HISTORIQUE.

Nous en devons la première description à SCHUMACHER en Angleterre (110) et de SEZE et Coll. en France en 1964 (117) Leur fréquence en est d'estimation variable selon le mode de recrutement des malades. Elle oscille de 15 % (KRA, 104) à 66 % (DORFMANN, 92), chiffre qui atteint encore 44 % (DORFMANN, 92) si l'on n'en retient que les formes avec manifestations cliniques objectives et altérations radiologiques évocatrices.

Pour GUILLAUMIE (100) et DYMOCK (96) la prédominance masculine de l'hémochromatose se retrouve dans les formes arthropathiques tandis que la série de DORFMANN comprend 77 % de femmes.

Les arthropathies paraissent d'autant plus fréquentes que l'hémochromatose est de révélation plus tardive (de SEZE 118, HAMILTON, 101)

L'installation des signes articulaires peut précéder la découverte de l'hémochromatose (DELBARRE, 87 - KRA, 104 - SERRE, 116), en être révélatrices (de SEZE, 119 - GRABER DUVERNAY, 99 - DESHAYES, 89) ou apparaître alors que la maladie évolue depuis une durée moyenne de 3, 6 ans (DORFMANN, 92).

Il s'agit toujours d'hémochromatose primitive. Quelques cas d'arthropathies au cours d'hémochromatose secondaires ont été décrits dans la littérature (DYMOCK, 46 - ABBOT, 83).

1- Clinique

L'expression clinique n'est pas univoque.

1/ Il peut s'agir d'un rhumatisme inflammatoire où l'inflammation est plus discrète et la tolérance meilleure que dans la polyarthrite rhumatoïde à qui il ressemble avec une atteinte bilatérale et symétrique des métacarpo-phalangiennes et des interphalangiennes proximales des II° et III° doigts (SCHUMACHER, 110 - DE SEZE, 118 - DELBARRE, 88 - DULAC, 95 - WAREMBOURG, 126).

2/ Les crises aiguës pseudo-goutteuses y sont plus rares que dans la chondro-calcinose primitive quoique très caractéristiques. Elles siègent préférentiellement aux articulations des membres inférieurs (DULAC, 95 - DORFMANN, 94)

3/ Des arthropathies d'allure mécanique peuvent s'y rencontrer, touchant essentiellement les genoux (DORFMANN, 94).

4/ Il existe des formes arthralgiques pures, liées aux mouvements, sans signes cliniques objectifs (BAUER, 85 DULAC, 95 - DORFMANN, 92 - SCHUMACHER, 111).

5/ Enfin, certaines formes sont latentes. DORFMANN trouve 16 % de formes asymptomatiques sur 50 hémochromatosiques soumis à une enquête prospective (92).

On exclut des manifestations articulaires de l'hémochromatose, les tableaux de périarthrites qui y sont aussi fréquents que ceux de la population générale (DORFMANN, 91).

2- Signes radiologiques

Evocatrices sont les images de chondrocalcinose et les altérations de la plaque osseuse sous chondrale.

1/ L'altération de la plaque osseuse sous chondrale (P.O.S.C.) est définie par une condensation de l'os sous-chondral, semée de petites géodes. Elle s'accompagne parfois d'un pincement irrégulier de l'interligne et siège préférentiellement aux métacarpo-phalangiennes des IIème et IIIème doigts (ALKINS, 84 - DORFMANN, 91 - HAMILTON, 101 - SCHUMACHER, 111 - de SEZE, 129). DYMOCK la retrouve 31 fois chez 31 hémochromatosiques (96).

Elle peut également atteindre d'autres articulations.

2/ La chondro-calcinose

Elle a la même répartition que la chondro-calcinose primitive. Les rapports avec l'hémochromatose sont établis depuis 1964 (110-117).

DORFMANN la retrouve dans 26 % des cas (91).
DULAC dans 17 % (95), DYMOCK dans 30, 40 % (96).
La coexistence sur une même articulation d'altération de la plaque osseuse sous chondrale et de chondro-calcinose est possible (DORFMANN, 91 - DYMOCK, 96).

3/ Des aspects de périostose engaînantes ont été décrits par NICOLINO (108), DESHAYES (89), de SEZE et Coll. (120).

4/ Des images d'ostéomécrose aseptique ont été rencontrées, JAFFRES (103) et SERRE (115) ont publié des cas de nécrose de la tête fémorale, DORFMANN (91), DESHAYES (89) de la tête humérale.

Il n'existe pas de corrélation radio-clinique en dehors de l'accès pseudo-goutteux (DORFMANN, 92).
De même, on n'a pu établir de relation entre le degré d'atteinte viscérale et la présence de lésions articulaires (DYMOCK, 96 - SCHUMACHER, 112 - de SEZE, 120).

3- Biologie

La valeur de la vitesse de sédimentation est variable. Son accélération peut être due à l'inflammation articulaire et à la dysglobulinémie induite par l'hépatopathie. Celle-ci peut également être responsable d'une sérologie rhumatoïde dissociée (de SEZE, 120).

L'uricémie est normale dans la majorité des cas.

4- Anatomo-pathologie

Le liquide synovial peut, en cas d'accès pseudo-goutteux, contenir des micro-cristaux de pyrophosphate de calcium. (HAMILTON, 101 - de SEZE, 106-120).

L'arthropathie hémochromatosique est caractérisée par une coloration brune de la synoviale et une incrustation calcique des cartilages d'encroûtement et des fibrocartilages en cas de chondro-calcinose.

1/ La synoviale

peut revêtir l'aspect d'une synovite chronique hyperplasique (KRA, 104 - BAUER, 85) ou être fibreuse (MITROVIC, 106). L'incrustation siège dans les cellules A de la couche bordante d'après l'étude que SCHUMACHER en fait au microscope électronique, et également dans les histiocytes périvasculaires du tissu sous-intimal (111).

Cette distribution est différente de celle que l'on rencontre dans les arthropathies d'autres natures où peut exister une imprégnation ferrique de la synoviale (MUIRDEN, 107).

Les dépôts y sont moins importants que ceux rencontrés dans la polyarthrite rhumatoïde (DESHOUGHES, 90)
Cependant une articulation présentant une arthropathie peut ne pas en contenir (DYMOCK, 96) L'inverse est également vrai. Pour la majorité des auteurs ces dépôts persistent après saignées.

On retrouve parfois une imprégnation synoviale de cristaux de pyrophosphate de calcium (MITROVIC, 106 - HAMILTON, 101).

2/ Le cartilage

Son étude a surtout été faite chez des sujets atteints de chondro-calcinose secondaire à l'hémochromatose.
Les lésions que l'on y rencontre sont celles de la chondro-calcinose.

MITROVIC trouve une fois des dépots ferriques par micro-incinération, au sein des chondrocytes et en très faible quantité. HAMILTON n'en a jamais trouvé (105).

La substance fondamentale est le siège d'une dépolymérisation puis d'une disparition du complexe muco-protidique (de SEZE et Coll., 120).

3/ La plaque osseuse sous-chondrale

est le siège de modifications ressemblant à celles observées dans l'arthrose sans ostéophytose (MITROVIC, 106).
Il reste à déterminer si elle est secondaire à l'abrasion du cartilage articulaire.

5- Pathogénie

La pathogénie des arthropathies hémo-chromatosiques demeure mystérieuse. Le rôle même du fer est mal connu.
Il est retrouvé en trop petite quantité pour être agressif directement sur le cartilage.

Peut-être agit-il en altérant des complexes mucopolysaccharidiques ou en bloquant des systèmes enzymatiques. En effet les arthropathies de l'hémochromatose ressemblent à celles rencontrées dans d'autres désordres métaboliques (ochronose, maladie de Wilson) (de SEZE et Coll. 120).

On peut envisager lune double hérédité : hémochromatose, manifestations articulaires, ainsi que SADDI l'a fait pour le diabète.

III- L'ATTEINTE DE LA HANCHE DANS L'HEMOCHROMATOSE.

REVUE DE LA LITTERATURE

Il existe de nombreuses observations dans la littérature mentionnant l'atteinte de la hanche dans l'hémochromatose. Elles sont résumées au tableau VII.

L'une des 2 observations princeps de SCHUMACHER en 1964, concerne un homme de 49 ans dont l'hémochromatose évolue depuis 28 ans. Il est porteur d'une coxopathie asymptomatique qui associe radiologiquement une altération de la plaque osseuse sous-chondrale, de la tête fémorale et un pincement de l'interligne (110).

La même année de SEZE et Coll. publient 4 cas d'arthropathies hémochromatosiques. Dans 2 cas il existe une altération de la plaque osseuse sous chondrale de la hanche coexistant une fois avec un liseré de chondrocalcinose. Cette atteinte se traduit par une douleur de type mécanique chronique responsable d'une boiterie dans 1 cas. Dans un autre cas, elle est de type inflammatoire d'évolution progressive avec limitation altalgique des mouvements de la hanche (117).

Un des 3 malades de DELBARRE, présente une coxopathie douloureuse de façon mécanique, révélatrice de l'hémochro-

matose. Il existe une certaine raideur avec abolition de la rotation interne et limitation à 110° de la flexion. La radiographie découvre un pincement de l'interligne et un grignotage du cotyle en timbre poste sans ostéophytose. Les lésions s'aggravent en 4 ans amenant à pratiquer une ostéotomie (87).

En 1965, JAFFRES et KERBRAT publient l'observation de 2 frères atteints d'hémochromatose primitive dont les manifestations rhumatologiques sont celles d'une chondrocalcinose.

Les hanches sont le siège d'un liseré typique qui donne lieu dans un cas, à une symptomatologie inflammatoire (103).

Le malade de KRA qui est un homme de 63 ans dont l'hémochromatose évolue depuis 8 ans, subit en 3 ans une détérioration asymptomatique de sa hanche droite (104).

Dans le cas de BAUER et JAFFRIES, le tableau rhumatologique de l'hémochromatose est celui d'une chondro-calcinose de type inflammatoire. La hanche gauche est le siège d'un liseré asymptomatique (85).

JAFFRES et LAUNAY relatent la survenue d'une ostéonécrose aseptique bilatérale des hanches chez un malade de 37 ans dont le diagnostic d'hémochromatose a été porté 4 ans auparavant.

La même année, SERRE et SIMON (103) trouvent une fois une ostéonécrose de la tête fémorale sur 16 hémochromatosiques et concluent à une coïncidence (115).
Dans une autre de leurs publications (116) sur 3 cas d'hémochromatose, la hanche est 2 fois le siège d'une chondrocalcinose et présente une fois une image géodique sous capitale, asymptomatique.

Dans la série de de SEZE, sur 24 hémochromatosiques la hanche est atteinte, 11 fois : il existe 3 fois un liseré de chondro-calcinose, 6 fois une altération de la plaque osseuse sous-chondrale, 2 fois un remaniement géodique de la tête fémorale difficile à étiqueter (118).

DULAC en 1967 trouve 2 fois un liseré coxo-fémoral de chondro-calcinose sur 17 hémochromatosiques, qui donne lieu une fois à une limitation douloureuse de la flexion et de l'adduction (95).

En 1968, sur 6 cas d'arthropathies hémochromatosiques, FRANCON mentionne une forme à type de polyarthrose bien tolérée atteignant les 2 hanches et une forme à type de rhumatisme inflammatoire évoquant une polyarthrite rhumatoïde, dont l'atteinte de la hanche n'est pas détaillée (97).

HAMILTON trouve un liseré coxo-fémoral chez 6 des 12 patients dont l'atteinte rhumatologique est une chondro-calcinose (101).

DORFMANN dans sa thèse découvre 12 fois une atteinte clinique de la hanche sur 32 hémochromatosiques (91).
Elle revêt une allure chronique, 1 fois ; inflammatoire, 1 fois mécanique, 7 fois et 3 fois est douloureuse aux mouvements extrêmes. Sur le plan radiologique, il existe 7 fois une altération de la plaque osseuse sous-chondrale et 3 fois une chondro-calcinose. Les altérations de la plaque osseuse sous-chondrale sont 4 fois sur 7 parlantes cliniquement.

Lors de l'étude prospective de 50 dossiers d'hémochromatose, il découvre 1 fois une arthropathie sous-chondrale de la hanche et 2 fois une chondro-calcinose.

GUILLAUMIE en 1969, sur 20 observations d'hémochromatose trouve dans 2 cas une altération de la plaque osseuse

sous-chondrale. Celle-ci donne une fois lieu à des douleurs de hanche modérées, de type mécanique. Dans l'autre cas (obs. n°1) l'intolérance fonctionnelle apparait au bout de 7 ans de douleurs mécaniques. La radiographie montre une altération de la plaque osseuse sous-chondrale, un pincement global bilatéral sans ostéophytose, prédominant à gauche.
La coxopathie est améliorée sur le plan fonctionnel après 4mois de traitement par saignées. Un examen anatomo-pathologique est pratiqué après le décès du patient.
Macroscopiquement, la tête fémorale est le siège d'une ulcération brunâtre du cartilage articulaire sur une surface de 3cm de diamètre. A l'examen histologique : ostéoporose majeure. Le cartilage d'encroûtement est ulcéré, atrophié, sa substance fondamentale est calcifiée au contact de l'os. La synoviale présente une fibrose et une infiltration ferrique de la couche bordante et du tissu conjonctif sous-mésothélial (100).

Le malade de VENOT dont le rhumatisme hémochromatosique évoque une polyarthrite rhumatoïde séro-négative, a une atteinte élective du toit du cotyle qui est encoché en timbre poste (123).

WARDLE note 2 chondro-calcinoses de la hanche asymptomatiques sur 13 hématochromatosiques (125).

DYMOCK trouve en 1970, 31 arthropathies chez 63 hémochromatosiques. L'atteinte de la hanche entraîne 6 fois une limitation des mouvements, 3 fois l'intolérance fonctionnelle est telle qu'elle conduit à une intervention chirurgicale.
Radiologiquement il existe une altération de la plaque osseuse sous-chondrale, dans I/3 des cas avec pincement de l'interligne et 10 fois une chondro-calcinose coxofémorale.
Dans cette série, sur 31 arthropathies hémochromatosiques, 6 sont des coxopathies dont 3 invalidantes (96).

Dans les 2 observations de GRABER DUVERNAY, la hanche est atteinte 1 fois de chondro-calcinose. Dans l'autre cas il s'agit d'une coxopathie bilatérale qui évolue sur un mode chronique depuis 8 ans. Il existe une altération de la plaque osseuse sous-chondrale et un pincement de l'interligne sans ostéophytose (99).

Le cas rapporté par ROSS et Coll. (109) est tout à fait similaire. Il s'agit d'un homme de 55 ans dont l'hémochromatose est connue depuis 4 ans. Il présente une arthropathie sous-chondrale bilatérale des hanches qui se traduit par un enraidissement douloureux.

En 1971 chez un des 3 malades de DESHAYES, l'altération de la plaque osseuse sous-chondrale, de la tête fémorale et du cotyle, est une découverte radiologique contemporaine de celle de l'hémochromatose. Il existe de plus une périostose bilatérale des membres inférieurs (89).

Le cas rapporté par ABBOT en 1972 est très intéressant : il s'agit d'une femme de 60 ans dont l'hémochromatose est secondaire à des transfusions répétées. Elle développe 5 ans après le début des transfusions une polyarthrite séronégative. Il n'existe radiologiquement ni atteinte osseuse, ni atteinte cartilagineuse. On retrouve à l'examen histologique de la synoviale de la hanche gauche des dépôts d'hémosidémie dans les synovioblastes et les macrophages. Cette observation est à la limite de notre sujet qui ne comprend que des hémochromatoses primitives. Nous avons cru devoir la mentionner en raison de son caractère insolite (83).

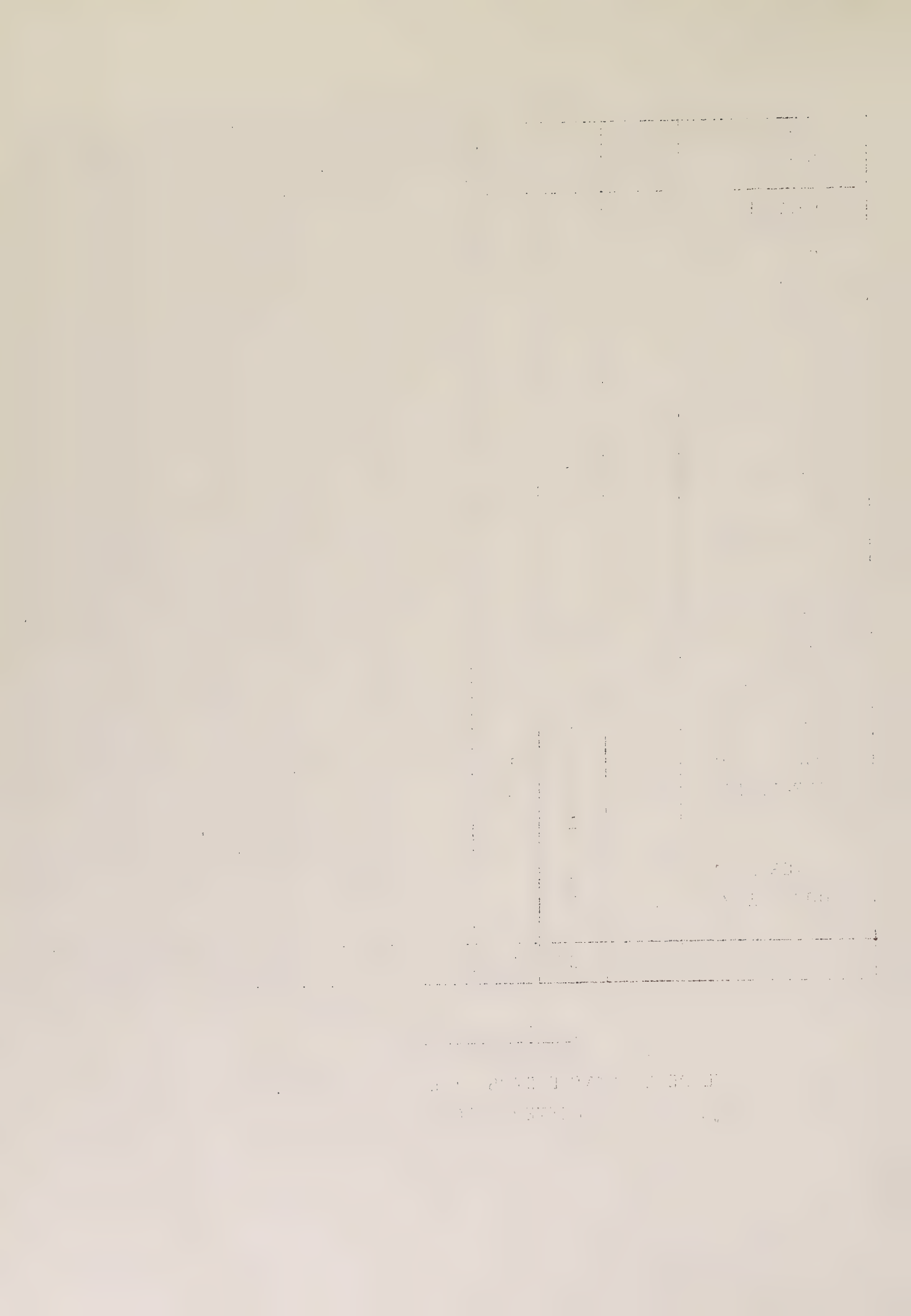
GORDON en 1973, trouve chez un hémochromatosique une chondro-calcinose de la hanche. La soeur a une atteinte de la hanche droite dans un tableau de rhumatisme inflammatoire qui évolue depuis 9 mois et révèle l'hémochromatose (98).

LESIONS RADIOLOGIQUES

AUTEURS Année	CCa Hanche	PUSC	Pinc.	Nécrose	Péri-ost.MI		Infl.	Nbre. Obs.
SCHUMACHER 1964		1	+			0		2
SEZE DE	1	2				1	1	4
DELBARRE		1	+			1		3
JAFFRES 1965	2						1	2
KRA		1	+					1
BAUER 1966	1						1	1
JAFFRES				1			1	1
SERRE				1				16
SERRE	3	1						3
SEZE	3	6						24
NICOLINO 1967					5			8
DULAC	3							17
DORFMANN 1968	3	7				7	1	32
FRANCON		2				1		6
HAMILTON	1							6
GUILLAUMIE 1969		1	+		1	1		20
VENOT		1						1
DYMOCK 1970	10	10	10			6		54
GRABER-DUVERNAY	1	1	+			1		2
ROSS		1				Enraidis. Doul.		2
DESHAYES 1971		1			1			3
GORDON 1973	1	1	+				1	2
	28	37	16					210

TABLEAU N° VII

ATTEINTE DE LA HANCHE DANS L'HEMOCHROMATOSE. REVUE DE LA LITTERATURE



Ainsi, sur 210 cas d'hémochromatose primitive recrutés en milieu à tendance rhumatologique, nous trouvons dans la littérature : 28 chondro-calcinoses de la hanche, soit dans 13 33 % des cas, 37 altérations de la plaque osseuse sous-chondrale intéressant la tête fémorale et/ou le toit du cotyle, soit dans 17,60 % des cas.

Si l'on considère qu'une coxopathie doit comporter un pincement de l'interligne, nous en retrouvons 15/210 soit dans 7,14 %

Corrélation radio-clinique

Dans certaines observations, la symptomatologie fonctionnelle est détaillée.

Ainsi :

- 3 des 8 hanches porteuses d'un liseré de chondro-calcinose sont douloureuses ;
- 8 fois sur 21, l'altération isolée de la plaque osseuse sous-chondrale, donne lieu à des signes cliniques.
- La coxopathie est symptomatique 10 fois sur 16.

Donc, la latence clinique de la chondro-calcinose de la hanche (5 fois sur 8) et de l'altération isolée de la plaque osseuse sous-chondrale (13 fois sur 21) est la règle. Dès qu'il apparait un pincement de l'interligne, donc une coxopathie, il existe des signes fonctionnels (10 fois sur 16).

ETUDE ANALYTIQUE DE 25 OBSERVATIONS - DISCUSSION

Nous avons sélectionné 25 dossiers d'hémochromatose dont le diagnostic repose sur au moins 2 des éléments suivants : pigmentation cutanée, hépatomégalie, diabète, contexte familial.

Tous les cas comportent en plus au minimum une augmentation de la saturation de la sidérophylline. Le bilan radiologique comprend une radiographie du bassin.
Les observations sont résumées aux tableaux VII et VIIbis.
Nous dénombrons 19 hommes et 6 femmes, d'âge moyen : 54ans (âges extrêmes 41 ans, 71 ans).

1- Chez 15 malades sur 25 nous n'avons pas retrouvé d'atteinte de la hanche, tant clinique que radiologique, soit dans 60 % des cas.
Il s'agit de 11 hommes et 4 femmes d'âge moyen 51, 33 ans.

2- 3 fois sur 25, soit dans 12 % des cas, la hanche est le siège d'un liseré chondro-calcinosique. La chondro-calcinose touche par ailleurs d'autres articulations (V. tableau VII)
Les 3 malades sont des hommes d'âge moyen 59 ans.
L'hémochromatose est reconnue depuis 9, 30 ans en moyenne (extrêmes 4 ans - 14 ans).

La chondro-calcinose constitue 2 fois sur 3 la seule manifestation rhumatologique de l'hémochromatose : une fois elle est associée à une atteinte typique des métacarpo-phalangiennes.

La localisation à la hanche est bilatérale 1 fois sur 3 et toujours asymptomatique.

Nous trouvons le même pourcentage de liseré coxo-fémoral chondro-calcinosique (12 %) que dans l'ensemble de la

N°Nom	Sexe Age	Date Découv. H.C	D	M.P.	S.F.hanche	Ex.clin	CCA	Rx	Ac. Ur.	Sérologie 2 h. caract. part.
1-J..	H.71	3ans	0	+	doul.méc. depuis 4 a.	F= 90° Abd.Ad.o	l.tri. carpe	A.P.O.S.C. G.	N	-
2-B..	H.59	2ans	+	0			0	A.P.O.S.C. tête fémor. G.	limite sup. N	1/200 - 1/2000
3-J..	H.41	3ans	0	0	fatigable depuis 10 ans		0	A.P.O.S.C. D. +pincement	N	
4.M..	F.57		+	0	douleur infl.depuis 2 ans	limit.	hanche	A.P.O.S.C. D. +pincement	N	Latex 1/2000
5-L..	F.61	2ans	+	+				A.P.O.S.C. D.		

Altération de la plaque osseuse sous chondrale (A.P.O.S.C.)

TABLEAU VII bis.

N°-Nom	Sexe Age	Date Découv.	D	M.P.	S.F. hanche	Ex.Clin.	CCA	Rx	Ac.Ur.	Sérologie 2 h. caract. part.
6-SC..	H-48	10 ans	+	0			hanche bilat.		N	
7-LER.	H-63	14 ans	0	+			hanche D		N	Hypopara-thyroïdie
8-LEG.	H-66	4 ans	+	0			hanche D		N	
					C.C.A.	Coxofémorale				
9-HUN.	H-64		0			Douleur en fin de course		condens. ostéo-phytose Pinc.t	N	
10-GUI.	H-37	4 ans		encoche. P.Dte.				géodes	N	

Hanches hémochromatiques probables

TABLEAU N° VII

LA HANCHE DANS L'HEMOCHROMATOSE - 10 OBSERVATIONS

littérature (13,33 %) concernant l'hémochromatose.
La latence clinique que nous avons constatée est bien connue.

3- La hanche est le siège d'une altération de la plaque osseuse sous-chondrale 5 fois sur 25, soit dans 20 % des cas. Nous dénombrons 5 hommes et 2 femmes d'âge moyen 57, 80 ans.

Il existe dans cette courte série une certaine prédominance féminine: 2 femmes sur 6 de l'ensemble des hémochromatosiques ont une altération de la plaque osseuse sous-chondrale de la hanche, soit I/3 des femmes, contre 5 hommes sur 19 soit un peu plus du quart.
L'hémochromatose est connue en moyenne depuis 2,5 ans (2 ans, 3 ans).

L'image radiologique est celle décrite par tous les auteurs : condensation de l'os sous-chondral semées de microgéodes parfois à la limite de la visibilité qui siège :

5 fois dans la tête fémorale

et 2 fois dans la tête fémorale et le toit du cotyle.

Elle s'accompagne alors d'un discret pincement de l'interligne.

Il n'y a ni ostéophytose, ni déformation des contours articulaires. L'altération de la plaque osseuse sous-chondrale coexiste une fois avec un liseré de chondro-calcinose.

La symptomatologie fonctionnelle en est réduite : l'altération de la plaque osseuse sous-chondrale n'est douloureuse que 3 fois sur 5.
La douleur est de rythme mécanique banal : 2 fois, et très discrète : 1 fois.

Et 2 de ces 3 formes douloureuses ont un pincement de l'interligne.

Une fois il existe une raideur de hanche dont la flexion égale 90° et l'abduction est nulle. Une autre fois il existe une limitation non chiffrée des mouvements de la hanche.

Dans la littérature, nous trouvons un pourcentage comparable d'altération de la plaque osseuse sous-chondrale de la hanche : 17, 60 %.

La latence clinique en est identique sur une série plus étendue où elle a pu être appréciée : 12 fois sur 21 soit dans 50,71 % (v. tableau VIIb) et 2 fois sur 5 dans notre étude, soit dans 40 %. Il existe la même proportion de formes avec pincement de l'interligne donnant lieu à une symptomatologie fonctionnelle : 11 fois sur 15 soit dans 13,30 % et 2 fois sur 3 dans notre série. (66,6 %).
Ainsi, seules les véritables coxopathies seraient douloureuses.

La tolérance fonctionnelle en est excellente sur une durée d'évolution de 5, 30 ans en moyenne (extrêmes 2 ans, 10 ans). Nous n'avons jamais observé de formes invalidantes comme celles mentionnées par DYMOCK (96).

4- Nous n'avons pas rencontré d'image d'ostéonécrose de la tête fémorale à l'encontre de JAFFRES (103) et SERRE (115)

5- 2 fois l'aspect radiologique de la coxo-fémorale est particulier et n'a pas été décrit jusqu'alors dans l'hémochromatose.

a- Il s'agit une fois d'un homme de 64 ans, M. H... Charles, qui est hospitalisé pour douleurs inguinales bilatérales évoluant depuis 1 an à droite et 6 mois à gauche.
A l'examen, il existe une discrète limitation des hanches aux mouvements extrêmes, plus nette à droite pour l'abduction et la flexion. Le quadriceps gauche a une atrophie de 1 cm.
L'hémochromatose est suspectée sur la constatation d'une pigmentation cutanée et d'une hépatomégalie. Le Fes = 240 % le coefficient de saturation de la sidérophylline = 47 %.
Pas de diabète. On ne retrouve ni éthylisme, ni antécédent familial. La laparoscopie et la ponction biopsie hépatique

n'apportent pas de renseignements spécifiques.

: l'interligne de la hanche droite est pincé de façon totale et étendue. Il existe une ostéo-condensation importante de la tête fémorale, une ostéophytose péri-capitale qui est beaucoup plus massive et trapue que celle d'une coxarthrose commune, sans être affrontée et une ébauche de double fond. Il n'y a ni altération sous-chondrale, ni calcification du cartilage, ni déformation ou ostéolyse des surfaces articulaires. On note par ailleurs une opacité nuageuse qui apparait au-dessus et au-dessous du col, dessinant l'extrémité supérieure et inférieure de la chambre externe de la cavité articulaire, attestant la présence de multiples calcifications juxtaposées intra-synoviales.

Cette observation suscite 2 remarques :

a- l'hémochromatose est fruste et révélée par la coxopathie ;

b- la coxopathie est ostéophytique, sans décalcification de la plaque osseuse sous-chondrale, ni chondro-calcinose. On ne peut conclure de façon formelle à une coxopathie hémochromatosique.

b- L'autre cas est celui d'un homme de 37 ans, M. Georges G... dont l'hémochromatose fut découverte 4 ans auparavant sur la constatation d'un diabète, d'une pigmentation et d'une hépatomégalie. Fes = 230 %. La ponction-biopsie hépatique est typique. Le malade est traité depuis par Desféral. Sur le plan rhumatologique, il existe depuis 2 ans des douleurs rachidiennes en éclair, parcourant la région lombaire qui ne sont calmées que par le Palfium dont le malade fait large usage. On note à l'examen une hyperesthésie cutanée mal systématisée, une abolition des achilléens. Après avoir un instant soulevé le diagnostic de périartérite noueuse, on conclut à l'existence d'une myélopathie diabétique.

Le bilan radiologique permet de découvrir un curieux aspect de la hanche gauche qui présente une image de double géode du quart interne de la tête fémorale ébordée d'ostéocondensation. Il n'y a ni pincement ni ostéophytose.
2 ou 3 calcifications péricapitales sont visibles, de contours imprécis, sur la signification desquelles on ne peut se prononcer. La sacro-iliaque gauche est condensée avec les microgéodes sur son versant iliaque. Cette image est compatible avec plusieurs diagnostics que seule l'histologie pourrait confirmer, notamment le kyste synovial intra-osseux (ganglial cyst des anglo-saxons, CAYLA : 165 bis) ou la synovite villonodulaire.

LA HANCHE DANS L'HEMOCHROMATOSE

CONCLUSIONS

Nous avons étudié systématiquement l'aspect clinique et radiologique de l'atteinte de la hanche dans 25 dossiers d'hémochromatose primitive du service comportant un cliché du bassin.

Le diagnostic d'hémochromatose primitive a été retenu sur au moins 2 des éléments cliniques suivants : pigmentation cutanée, hépatomégalie, diabète, contexte familial. De plus, tous les cas comportent au minimum une augmentation de la saturation de la sidérophylline.

L'articulation coxo-fémorale est épargnée tant cliniquement que radiologiquement dans 15 cas sur 25, soit dans 60 % des cas.

I- LA HANCHE HEMOCHROMATOSIQUE (8 cas)

Ce sont les atteintes de la coxo-fémorale sûrement en rapport avec l'hémochromatose qui sont d'ailleurs déjà décrites.

1- Il existe 5 fois sur 25 une altération de la plaque osseuse sous-chondrale (soit dans 20 % des cas).
Cette altération est toujours unilatérale et siège :
- 5 fois sur 5 dans la tête fémorale ;
- 2 fois sur 5 atteint également le toit du cotyle.

Radiologiquement, elle se traduit par une condensation parsemée de microgéodes, très fines.
Elle s'accompagne d'un discret pincement de l'interligne, les 2 fois où elle est bipolaire. Il n'y a jamais d'ostéophytose. Nous l'observons une fois associée à un liseré chondro-calcinosique de la hanche.

Cliniquement cette atteinte coxo-fémorale n'est douloureuse que 3 fois sur 5, la douleur est de rythme mécanique 2 fois banale, 1 fois très discrète.

La limitation des mouvements de la hanche est notée dans 2 cas.

Tolérance fonctionnelle : L'altération de la plaque osseuse sous-chondrale est bien tolérée. Une boiterie légère n'est mentionnée qu'une fois.

L'hémochromatose est connue en moyenne depuis 2, 5 ans (2 ans, 3 ans) lorsqu'est notée l'image d'altération sous- chondrale.

2- 3 fois sur 25 nous trouvons une chondro-calcinose de la hanche, soit dans 12 % des cas, qui est latente cliniquement. Elle est bilatérale une fois sur 3.

II- LES COXOPATHIES DE NATURE HEMOCHROMATOSIQUE possibles mais non certaines (2 cas)

Il existe une coxopathie radiologique :

1- Une fois chez un homme de 64 ans, qui est révélatrice de l'hémochromatose.

Radiologiquement : il existe un pincement total et étendu. La tête est le siège d'une importante ostéo-condensation. L'ostéophytose est péri-capitale avec ébauche de double fond, beaucoup plus massive et trapue que dans la coxarthrose commune sans être affrontée.
Il existe par ailleurs des opacités nuageuses qui apparaissant au-dessus et au-dessous du col, dessinent l'extrémité supérieure et inférieure de la chambre externe de la cavité articulaire, attestant la présence de calcifications intra-synoviales.
Il n'y a ni chondro-calcinose, ni décalcification sous-chondrale.

Cliniquement : elle donne lieu à des douleurs de hanche de type mécanique depuis 1 an et à une douleur aux mouvements extrêmes.

2- L'autre observation concerne un homme de 37 ans dont la coxopathie est une découverte radiologique. Il existe dans le quart interne de la tête fémorale gauche, une double géode cernée d'ostéo-condensation sans pincement ni ostéophytose. 2 ou 3 calcifications péri-capitales à la limite de la visibilité sont notées. La sacro-iliaque gauche est condensée. L'image est compatible avec plusieurs diagnostics que seule l'histologie pourrait confirmer (kyste synovial intra-osseux, synovite villo-nodulaire).

Ces coxopathies ne ressemblent pas à celles habituellement rencontrées dans l'hémochromatose. Une série plus étendue de cas analogues serait nécessaire pour conclure à leur nature hémochromatosique.

III- L'OCHRONOSE

Nous avons étudié l'atteinte clinique et radiologique de la hanche en colligeant les observations d'ochronose de la littérature depuis 1969.

LES ARTHROPATHIES OCHRONOTIQUES

HISTORIQUE

L'ochronose est la conséquence d'une alcaptonurie évoluant depuis plusieurs dizaines d'années.

Nous devons la première description d'arthropathies ochronotiques à GROSS et ALLARD en 1907.

En 1915 SODERBERGH décrit les aspects radiologiques de la spondylopathie.
Il nous faut mentionner parmi les travaux de ces 20 dernières années, ceux de GRABER DUVERNAY (136), CERVENANSKY (132) LOUYOT et Coll. (142), la remarquable étude qu'O BRIEN et coll. (145) font en 1963, colligeant 604 observations d'alcaptonurie et d'ochronose de la littérature mondiale de 1582 à 1962.

KURC y consacre sa thèse en 1964, PAQUETTE en 1968 (148) et HAMMER à Strasbourg, en 1971.
SITAG étudie en 1973, 42 cas d'arthropathies ochronotiques (152).

A- Age de survenue

Les manifestations articulaires apparaissent dans la 3ème décennue (CERVENANSKY, 132 - SITAG, 151) exceptionnellement plus tôt (AKE, 127 - KHACHADURIAN, 137).

La prédominance masculine est admise par tous les auteurs. CERVENANSKY dénombre 22 hommes et 14 femmes sur sa série de 36 cas (132), O'BRIEN, 116 hommes et 47 femmes (145) SITAG : 30 hommes, 12 femmes (152).

B- L'atteinte vertébrale

Elle se voit dans 30 % des ochronoses et peut d'après KURC dépendre du degré d'insuffisance enzymatique (138). Elle se manifeste vers la 40ème année par des douleurs rachidiennes et un enraidissement progressif. Les accidents aigus discaux y sont rares mais possibles (LASKAR, 141 - CHARBONNEL, 134), et se voient plus volontiers chez l'homme soumis à une plus grande activité physique. Les radiculalgies y sont exceptionnelles (SITAG, 152).

Elle entraîne une cyphose dorsale à grand rayon, avec une réduction de taille de plusieurs centimètres (CERVENANSKY, 132 - KURC, 138).

La diminution de l'ampliation thoracique, qu'elle occasionne, contribue à sa ressemblance avec la spondylarthrite ankylosante (CERVENANSKY, 132 - SITAG, 152), alors que la longue conservation de la mobilité du rachis cervical l'en différencie (SITAG, 152).

Radiologiquement : la calcification plus ou moins homogène des disques affaissés contraste avec la transparence des corps vertébraux qui sont déminéralisés et dont les plateaux sont irréguliers.

Les ligaments vertébraux se calcifient, une ostéophytose apparaît. Il existe souvent une atteinte des sacro-iliaques, de la symphyse pubienne et des cartilages costaux.

C- Les arthropathies périphériques

surviennent de façon plus tardive et plus inconstante.

O'BRIEN (145) en retrouve 84 cas sur 163 observations contre 132 spondylopathies.

Elles siègent aux grosses articulations et touchent :
- les genoux dans 73 % des cas (O'BRIEN, 145)
- les épaules, 42 % (CERVENANSKY, 132)
- les hanches, 34 % (SITAG, 152).

a- Aux genoux, le tableau réalisé est souvent pseudo-arthrosique (SITAG, 152), parfois hydarthrodial, plus rarement évoque une symptomatologie de corps étranger intra-articulaire (LASKAR, 141 - BAZE, 130).

Radiologiquement, il existe un pincement de l'interligne une ostéo-condensation, peu d'ostéophytose.
Les calcifications tendineuses sont fréquentes.
On peut voir des corps étrangers dans le cul de sac sous quadricipital ou dans le creux poplité (PAQUETTE, 148).
Les corps étrangers et les calcifications tendineuses y sont plus fréquents que dans l'arthrose.

Le liquide synovial est de type mécanique et on y trouve peu d'acide homogentisique.

b- Aux épaules, l'atteinte se marque par un enraidissement progressif en général bien toléré. SITAG (152) rencontre dans 3 cas sur 12 avec atteinte de l'épaule, un tableau de périarthrite scapulo-humérale.

L'image radiologique est typique avec pincement de l'interligne, condensation et micro-géodes sous chondrales.
La destruction peut s'accentuer déformant la tête en hachette (SITAG, 152).

On peut y observer des calcifications tendineuses mais les corps étrangers intra-articulaires y sont rares (MINNO,144)

c- Aux coudes qui sont rarement atteints, l'hyperostose et la calcification des insertions tendineuses prédominent (ABE, 127 - KURC, 138).

d- L'atteinte coxo-fémorale se voit pour CERVENANSKY qui la rencontre 11 fois sur 36 arthropathies ochronotiques, soit 30,55 % des cas. Ce pourcentage est identique à celui d'O'BRIEN : 37 % (145) et légèrement supérieur à celui estimé par SITAG en 1972 qui trouve dans sa série de 42 patients, 12 coxopathies sévères, soit 20,85 % (152).

Cette localisation est remarquable par sa prédominance relative pour le sexe féminin : 6 des 11 malades de CERVENANSKY sont des femmes (132). Par contre, chez les malades de SITAG il existe une égale distribution selon les sexes qui n'est qu'apparente car près de la moitié de l'ensemble des femmes ont une coxopathie sévère contre moins du 1/5 de l'ensemble des hommes (152).

La coxopathie survient vers 50 ans, donc plus tardivement que les autres arthropathies et est grave sur le plan fonctionnel (O'BRIEN, 145 - SITAG, 152).

Cliniquement : elle se traduit par des douleurs mécaniques et un enraidissement progressif pseudo-arthrosique. La limitation porte surtout sur la rotation interne et l'abduction (SITAG, 152) mais la flexion peut aussi être rapidement diminuée.

Elle se différencie de l'arthrose par la survenue fréquente de poussées hyperalgiques avec impotence fonctionnelle absolue (SITAG, 152). A un stade évolué il n'est pas rare que se constitue une attitude vicieuse en flexion. Vers la 60ème année peut survenir une ankylose complète.

D'après l'étude radiologique très complète de SITAG (152) le premier signe de la coxopathie ochronotique est une condensation inhomogène de la structure osseuse et une calcification des insertions musculo-tendineuses. Pour CERVENANSKY d'ailleurs la calcification ligamentaire est un signe précoce et important d'arthropathie ochronotique.

Il existe souvent un fin liseré visible dans l'interligne articulaire tandis que se développe une hyperostose massive de l'avant toit. Cette forme de coxopathie est bénigne pour SITAG et n'évolue pas vers la destruction articulaire.

A côté de cette forme bénigne, il en existe une progressivement destructrice qui commence par un pincement supéro-externe de l'interligne qui devient ensuite circonférentiel.

L'os sous-chondral de la tête fémorale s'use et devient le siège d'une ostéolyse et d'une ostéonécrose. L'aspect rappelle celui d'une nécrose aseptique (PAGAN CARLO 146, THOMPSON, 154), mais il y a une atteinte du cotyle. L'os sous-chondral est ponctué de micro-géodes de part et d'autres de l'interligne qui sont caractéristiques.
Il n'y a pas d'ankylose osseuse.
Dans certains cas, le processus ochronotique se stabilise, l'os sous-chondral se densifie, s'éburne mais garde sa forme.
Ailleurs, l'évolution se fait vers la destruction.
SITAG décrit 5 stades radiologiques (152):

0 : pas d'atteinte coxo-fémorale

I : a- densification et hyperostose de l'avant toit
b- discret pincement

II : a- condensation de l'os sous-chondral
b- exostose
c- pincement important supéro-externe

III : a- pincement global de l'interligne
b- exostose exhubérante de la tête fémorale
c- images géodiques dans la tête et le cotyle

IV- a- disparition de l'interligne
b- déformation de la tête fémorale
c- image d'ostéolyse et d'ostéonécrose.

Corrélation radio-clinique

D'après SITAG, les malades dont la coxopathie est au stade III ou IV ont une diminution de la mobilité de la coxo-fémorale de 10 à 20 %. Le passage du stade I au stade IV s'est fait dans 2 cas entre 6 et 9 ans.

D- Atteinte ligamentaire

Les calcifications tendineuses sont à rechercher au tendon d'Achille, au muscle psoas iliaque, au droit antérieur.

E- Biologie

En dehors de la présence d'acide homo-gentisique dans les urines, la biologie n'a pas de profil particulier.
La V.S. est augmentée lors des poussées inflammatoires.
La sérologie rhumatoïde est négative.
ROBECCHI (150) signale une sérologie positive chez 2 malades qui ont également une hyperuricémie. Cette hyperuricémie retrouvée par ABE (127) n'est pas expliquée dans l'ochronose par le reste de la littérature.

F- Anatomo-pathologie

Nous en devons une importante étude aux travaux de PAGEAUT (147), STEIGER et LAGIER (153, 140).

1/ Le cartilage

Le cartilage de revêtement des surfaces articulaires est imprégné d'un pigment bleu ardoisé que ASCH compare à du goudron (128).

Par contre, celui des ostéophytes n'est pas pigmenté attestant la nécessité d'une longue évolution pour que l'imprégnation se fasse (KURC, 138 - STEIGER, 153).

2/ Les lésions synoviales sont pathognomoniques (PAGEAUT, 147). KUTTY en fait une étude détaillée en 1973 (139) La synoviale qui contient des paillettes cartilagineuses a un aspect villeux et hyperplasique. Les grains de pigment siègent dans les histiocytes ou dans les cellules géantes.
On en retrouve au microscope électronique en faible quantité dans les cellules A de la couche bordante (KUTTY, 139).
Il existe un certain degré de réaction inflammatoire lymphoplasmocytaire (LAGIER, 140 - KUTTY, 139).

On rencontre par endroit des zones de métaplasie osseuse ou cartilagineuse responsables des images d'ostéochondromatose visibles radiologiquement.

3/ Les insertions capsulo-tendineuses sont également le siège de pigmentation.

G- Pathogénie

L'ochronose résulte de l'imprégnation passive du tissu conjonctif et spécialement cartilagineux par l'acide homogentisique circulant.

Le pigment est dû à l'oxydation et la polymérisation de l'acide homogentisique.
Il se fixe in vitro sur les fibres collagènes selon un mécanisme analogue à celui du tannage du cuir (MILCH, 143)
Son origine est imparfaitement connue : pour BAZEX, l'acide homogentisique prend naissance sur place en raison d'un catabolisme interrompu des acides aminés aromatiques du collagène il fait de l'ochronose une collagénose (130).
Ou bien il serait oxydé et polymérisé dans la peau et le cartilage.

Expérimentalement MORAN et YUNIS démontrent en 1962 que l'acide homogentisique a un pouvoir pathogène sur le cartilage articulaire (144bis).

H- Diagnostic différentiel

Le problème est de ne pas méconnaître l'ochronose en raison de sa rareté et de porter à tort le diagnostic de pelvispondylite rhumatismale, d'hyperostose vertébrale ankylosante ou d'arthrose commune où l'ostéophytose est moindre. Les autres arthropathies métaboliques .. ont le même dénominateur commun que celles de l'ochronose : la chondro-calcinose et l'altération de la plaque osseuse sous-chondrale,. ont un contexte bien différent.

I- Traitement

Il n'est que symptomatique.

L'utilisation de vitamine C, probenémid, thiouracile a donné des résultats décevants.

REVUE DE LA LITTERATURE DEPUIS 1969

Les observations sont résumées au tableau IX.

BAUER en 1969 (129) publie l'observation d'une femme de 61 ans qui se plaint de douleurs dorsales et thoraciques depuis 20 ans. Elle souffre de la hanche droite depuis 10 ans. L'impotence fonctionnelle est apparue rapidement.
Cliniquement, la malade est petite, obèse et présente une pigmentation bleuâtre du visage, plus marquée au nez et aux oreilles. Il existe une tache cornéenne de l'oeil droit. On note une scoliose dorso-lombaire, un dos plat, un rachis raide avec diminution de l'ampliation thoracique. A la hanche droite, la flexion = 90°, l'abduction et l'adduction sont diminuées de 20° par une attitude vicieuse en rotation externe.

Biologie : VS = 16. Présence d'alkaptone dans les urines.

Rx : lésions typiques à la colonne vertébrale.
Destruction de la hanche droite avec pincement de l'interligne, condensation de la tête fémorale, protrusion secondaire, pas d'ostéophytose.
A gauche, début de pincement supéro-externe.
Synostose de la symphyse dont les bords sont condensés et irréguliers.
On fait un an plus tard une arthrodèse au clou.
2 ans plus tard apparait une atteinte de la hanche gauche qui est très enraidie et douloureuse à la mobilisation.
Rx : destruction avec pincement total de l'interligne.
Devant la sévérité des douleurs, on pose une prothèse totale à gauche. L'examen anatomo - pathologique trouve des lésions typiques d'ochronose.

GHENOIU (135) présente en 1970 le cas d'une femme de 66 ans, hospitalisée dans un tableau de rhumatisme polyarticulaire touchant les genoux, les épaules, le rachis qui est enraidi, évoluant depuis 20 ans. La malade se plaint

de lombo-sciatalgies. L'ochronose est connue depuis l'âge de 45 ans (alcaptonurie, coloration bleue du pavillon de l'oreille et de la sclère interpalpébrale).

Sur le plan rhumatologique, cypho-scoliose, colonne lombaire plate, la silhouette ressemble à celle des spondylarthritiques. Les hanches sont limitées. La limitation porte sur l'abduction, l'adduction et la rotation interne.
La patiente marche avec une canne depuis quelques mois.
Les genoux et les épaules sont douloureux sans signe objectif.
Rx : atteinte gléno-humérale
spondylopathie typique
bassin : incrustation partielle de l'interligne articulaire qui est pincé, discrète condensation du pôle supérieur de la tête fémorale, hyperostose de la tubérosité ischiatique. La symphyse est irrégulière avec calcifications et géodes.

La malade de PAGEAUT en 1971 a fait l'objet de la thèse de PAQUETTE (147).
C'est une femme de 57 ans qui est hospitalisée, en très mauvais état général, pour enraidissement considérable et douloureux de la hanche droite.
Elle souffre de dorsalgies et lombalgies modérées s'accompagnant d'une raideur progressive.
Depuis 3 ans les articulations coxo-fémorales sont douloureuses surtout la droite qui s'enraidit et entraîne une boiterie.
Le tableau clinique évoque alors une polyarthrose d'évolution rapide.
Le diagnostic porté est celui de spondylarthrite ankylosante une série de sels d'or entreprise est arrêtée en raison de la survenue d'une protéinurie ; la détérioration locomotrice s'accentue. La malade est grabataire lorsqu'elle est hospitalisée.

A l'examen, le diagnostic d'ochronose ne fait aucun doute sur la coloration bleue des sclérotiques et du cartilage auriculaire.

La raideur de la hanche est considérable.
La malade décédant en cours d'hospitalisation dans un tableau de souffrance bulbaire, on procède à une vérification qui trouve des lésions ochronotiques disséminées dans tous les cartilages : l'endocarde, le myocarde, les tubules rénaux, la thyroïde et la plupart des viscères.

CASTELAIN et Coll. (133) rapportent en 1972 le cas d'une polonaise de 57 ans hospitalisée pour coxarthrose bilatérale évoluant depuis 2 ans.

L'alcaptonurie est connue depuis 12 ans. Il existe une pigmentation ocre de la peau et de l'angle interne de l'oeil.

A l'examen, le membre inférieur droit est en rotation externe. Les hanches sont enraidies surtout la droite.

	Fl	Abd.	Add	RE	RI
Hanche D	90	10	5	0	0
G	100	20	20	20	20

Rx : disparition de l'interligne articulaire sans modification du toit du cotyle ni ostéophytose.
Spondylose dorso-lombaire typique.
L'exploration thyroïdienne trouve un goitre euthyroïdien.
Une prothèse totale est mise en place.
A l'intervention, pigmentation de la capsule et du cartilage de la tête fémorale qui est noir. Celle-ci est érodée en son centre.

Microscopiquement : l'os, au-dessous de l'ulcération est épaissi, condensé avec des plages résultant de l'enfouissement du cartilage néoformé. Les travées osseuses épiphysaires les plus profondes sont minces, sans revêtement ostéoblastique réalisant une image d'ostéoporose.

La synoviale est épaissie, fibreuse avec une réaction inflammatoire. Des fragments cartilagineux y sont inclus présentant une pigmentation évocatrice ne répondant pas à l'imprégnation argentique de Fontana comme la mélanine.

Le malade de ASCH et WIEDERKEHR (128) est un homme de 59 ans adressé pour avis thérapeutique d'une coxopathie, fin 1969.

Depuis 11 ans, se plaint de douleurs rachidiennes, des épaules, des hanches et des genoux dont l'intensité, progressivement croissante, entraîne une boiterie.

Fin 1969, le périmètre de marche est considérablement réduit.

A l'examen : obésité, pigmentation évocatrice.

La hanche gauche est très enraidie: Fl = 90°, Abd. 10°, Add. et rotation nulles.

Flessum des genoux. L'amplitude des mouvements des épaules est réduite. Cyphose dorsale à grand rayon. Scoliose lombaire.

Rx : spondylopathie typique.

bassin : effacement des sacro-iliaques
synostose pubienne
hyperostose des insertions tendineuses sur les ischions et l'épine iliaque antéro-supérieure.

L'aspect de la hanche gauche est celui d'une coxarthrose évoluée : pincement de l'interligne, déformation de la tête, ostéophytose en collerette de la tête fémorale et du cotyle. Lésions débutantes à droite.

Genoux aspect d'arthrose et corps étrangers intra-articulaires.

Aspect arthrosique de l'articulation acromio-claviculaire.

C'est à l'intervention pratiquée pour une arthroplastie que l'on découvre l'ochronose. La zone d'appui de la tête fémorale est noire comme enduite de goudron.

On constate alors un brunissement des urines à l'air avec présence d'acide homogentisique.

PRADA (149) publie le cas d'un homme de 50 ans, de parents consanguins, dont l'alcaptonurie est connue depuis l'enfance. Depuis 20 ans, souffre de façon épisodique de l'épaule gauche, puis du rachis lombaire et de la hanche gauche. La démarche maladroite et raide rappelle celle des spondyl-arthritiques avec atteinte coxo-fémorale.
Il présente une pigmentation faciale caractéristique.
A l'examen rachis raide
les hanches et les coudes sont limités et douloureux en fin de course.

Rx : spondylopathie.
Bassin : sclérose de la symphyse
pincement global de l'interligne et condensation du toit du cotyle, bilatérale, microgéodes sous-chondrales.

LA HANCHE DANS L'OCHRONOSE

RESULTAT DES DONNEES DE LA LITTERATURE

Les observations sont résumées au tableau IX.

En colligeant les observations de la littérature de 1969 à 1973, nous trouvons 14 nouveaux cas d'arthropathies ochronotiques (BYWATERS, 131 - CHARBONNEL, 134 - LASKAR, 141 KUTTY, 139).

Nous en avons volontairement soustrait la série de SITAG (152) car ses observations sont uniquement résumées sous forme de tableau dans sa publication. Nous en avons rapporté les conclusions dans l'historique.

1- Fréquence

La coxo-fémorale est atteinte 6 fois sur 14 cas, soit dans 40,27 % des cas.

Ce pourcentage est comparable à celui de CERVENANSKY (132) et O'BRIEN (145).

La coxopathie est bilatérale 4 fois sur 6 et prédomine habituellement d'un côté.

Elle est une fois révélatrice de l'ochronose.

2- Terrain

Nous dénombrons 4 femmes et 2 hommes d'âge moyen 58, 33 ans (extrêmes 50 ans, 66 ans), ce qui est en accord avec les données classiques.

3- Clinique

Le début clinique de la coxopathie peut être précisé 4 fois. Celle-ci a évolué pendant une durée moyenne de 6 ans et demi avec des extrêmes de 2 ans, 11 ans avant d'entraîner

Auteurs	Sexe Age	Début Att.	Côté	Enraid.	Doul.	Limit.	Att.Vic.	Tolérance	Stade Rx Sitaj
BAUER 1959	F.61	10 A. 2 A.	D. G.	 +	+++ +++	 +	en rot. ext.	b. tolérée 10 A. " en 20 A.	III
GHENOIU 1970	F.56				++	+		mauvaise	II
POGEAUT 1971	F.57	3 A.	D.G.	+++	++	++			IV
CASTELAIN 1972	F.57	2 A.	D G	++	+++	+ +	en rot. ext.	mauvaise	I
ASCH 1973	H.59	11 A.	D G		+++	+++		b. tolérée 11 A.	III
PRADA 1973	H.50		G		+++				III

TABLEAU N° IX

LA HANCHE DANS L'OCHRONOSE - RESUME DE 6 OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

une gêne fonctionnelle assez grande pour motiver la consultation.
L'invalidité est 5 fois le fait des douleurs, une fois le fait de l'enraidissement.

La coxopathie s'associe à une atteinte des articulations périphériques (genoux, épaules) 3 fois sur 6 et toujours à une spondylose. Celle-ci est latente 1 fois sur 6.

4- Radiologiquement

Nous ne pouvons préciser qu'une fois la rapidité de la destruction qui s'est faite en 3 ans.
Il existe (voir tableau X) :

1- une hyperostose de l'avant toit, 1 fois
2- un pincement de l'interligne constant
3- une condensation de l'os sous-chondral 4 fois : 3 fois de la tête fémorale, et 1 fois du cotyle ;
4- des géodes sous-chondrales 2 fois, mais elles ne sont pas toujours mentionnées dans l'observation et la reproduction des clichés n'en permet pas une analyse fine;
5- une ostéophytose exhubérante, 1 fois ;
6- une déformation ou une lyse de la tête fémorale, 3 fois sur 6 qui est associée 2 fois à un rehaussement ou un enfoncement du cotyle réalisant une coxopathie destructrice avec protrusion secondaire ;
7- une calcification des insertions tendineuses, 2 fois
8- une chondrocalcinose de l'interligne, 1 fois.

Nous trouvons donc :

- 1 fois un stade I de SITAG
- 1 autre fois un stade II
- 3 fois un stade III et une fois un stade IV.

5- Corrélation radio-clinique

La malade présentant une coxopathie au stade I de SITAG souffre de façon mécanique. Elle est en attitude vicieuse en rotation externe et a une raideur importante.

Celle dont l'atteinte de la hanche est à un stade II marche avec une canne.

Au stade III, les malades sont de grands invalides.
Le stade IV correspond à une ankylose clinique totale.

L'invalidité commence donc au stade III.

La moitié des 6 patients porteurs d'une coxopathie ochronotique a dû être opérée après une évolution moyenne de 6 ans et demi.
Une seule fois la coxopathie a révélé l'ochronose jusque là latente.

Les données anatomo-pathologiques sont toujours conformes à l'opinion classique.

Auteurs	Ostéo.	Hyper. ost.A.T.	CCA	P.	Pol.	Cir.	Condens.	G.	Enf. Cotyle	Déf. T.F.	Lyse	Calc. Tend.	Stade de Sitag
BAUER	0			+		+	T.F.	0	+	+		0	III
GHENOIU	0		+	+			T.F.					+	II
POGEAUT	0			+	Int.		T.F.	+	++	+	+	0	IV
CASTELAIN	0			+		+						0	I
ASCH	+	++		+		+				+		+	III
PRADA				+		+	Cotyle	+				0	III

TABLEAU X

ASPECT RADIOLOGIQUE DE LA COXOPATHIE OCHRONOTIQUE DANS 6 OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

Abrév. = A.T. = Avant Toit
T.F. = Tête Fémorale

III- LA MALADIE DE WILSON

Nous avons étudié l'atteinte de la hanche au cours de la maladie de WILSON dans 5 observations de la littérature depuis 1957.

Les signes radiologiques en sont résumés au tableau XI.

I- HISTORIQUE - REVUE DE LA LITTERATURE

La maladie de WILSON, ou dégénérescence hépato-lenticulaire (DHL) est une affection héréditaire liée au trouble du métabolisme du cuivre. Celui-ci se dépose surtout dans le système nerveux central entraînant la symptomatologie dominante de l'affection. Le système ostéo-articulaire peut également être intéressé, mais rarement (159).

En 1957, BOUDIN et Coll. (156) publient un cas de maladie de WILSON avec manifestations articulaires.

Il s'agit d'un homme de 30 ans, atteint d'une dégénérescence hépato-lenticulaire à type d'une pseudo-sclérose de WESTPHAL-STRUMPEL. L'aspect morphologique, acromégaloïde conduit à pratiquer un bilan radiologique du squelette. Il n'existe aucune symptomatologie clinique rhumatologique.

On trouve seulement à l'examen une limitation douloureuse de la rotation interne des 2 hanches.

Rx : ostéoporose considérable et généralisée prédominant à la diaphyse des os longs, lésions ostéo-articulaires bilatérales et symétriques à prédominance droite.

Bassin : condensation des interlignes articulaires de la ceinture pelvienne, sacro-iliaque, symphyse pubienne, coxo-fémorales. Les têtes fémorales ont perdu leur arrondi dans leur partie supéro-externe et ont un aspect cotonneux et irrégulier. L'interligne semble conservé. Le grand et le petit trochanters sont semés de géodes près des insertions tendineuses.
Des calcifications para-articulaires très nettes sur le sourcil cotyloïdien se projettent dans l'aire articulaire.

Des images similaires se rencontrent aux épaules, coudes poignets et genoux. La styloïde radiale et l'épicondyle ont un aspect fragmenté.

Les lésions sont faites de microgéodes sous-chondrales et dans les zones d'insertions tendineuses, sans altération importante de l'interligne articulaire, et de calcifications péri-articulaires.

L'étude anatomo-pathologique du grand trochanter droit apporte peu de renseignements (Dr MAZABRAND). Il existe une calcification des fibres du moyen fessier. Le tissu osseux sous-jacent est fait de travées épaisses où les ostéocytes sont rares. La substance osseuse parait peu calcifiée.

Après l'observation de BOUDIN et Coll. (156), FINBY et BEARN (162) décrivent les altérations ostéo-articulaires chez 20 patients atteints de maladie de Wilson :

- 7 ont une ostéomalacie avec stries de Looser Milkmann ;
- 2 présentent des fragmentations osseuses marginales siégeant surtout aux mains et aux poignets, parfois aux autres grosses articulations.

Ils rencontrent des aspects d'arthrose évoluée chez 11 des 20 patients, caractérisée par une ostéophytose massive, un pincement de l'interligne et une ostéosclérose.

En 1963 BOUDIN et HUBAULT (157) faisant une étude systématique du squelette de leurs malades atteints de DHL découvrent chez une femme dont la maladie est connue depuis 15 ans, une discrète condensation des interlignes coxo-fémoraux prédominant sur le toit du cotyle et de la berge iliaque des sacro-iliaques. Il existe des ossifications tendino-périostées sur les grands et petits trochanters.

CHARBONNEL et Coll. (160) décrivent en 1965 dans une observation de maladie de Wilson des épisodes douloureux subaigus du genou gauche. L'examen clinique est normal. Les lésions radiologiques du squelette sont évocatrices. On note aux hanches un épaississement du sourcil cotyloïdien ponctué de microgéodes, une perte de l'arrondi de la tête fémorale sans pincement de l'interligne, une ostéoporose démasquant une trame fibrillaire épaissie, des calcifications para-articulaires.

En 1970, MILDENZUM et Coll. (164) étudient 38 cas de maladie de Wilson et ne trouvent aucune coxopathie. Les altérations de la plaque osseuse sous-chondrale et la fragmentation osseuse siègent surtout aux petites articulations des mains et des pieds et aux poignets.

AKSOY en 1972 (155) sur une série de 9 patients trouve une nécrose de la tête fémorale chez un jeune malade.

SCHUMACHER qui étudie 17 cas de maladie de Wilson la même année (161) ne trouve qu'une fois des géodes sous chondrales de la tête fémorale chez un jeune homme de 19 ans, elles sont asymptomatiques.

Chez un des 7 patients de KAKLAMANIS dont la maladie de Wilson est connue depuis 19 ans (163) il existe à la hanche gauche un éperon hypertrophique de l'avant toit.

La tête fémorale dont les contours sont conservés est le siège d'une condensation avec ulcérations sous-chondrales. L'interligne n'est pas pincé. Des calcifications para-articulaires sont visibles.

II- ANATOMO-PATHOLOGIE

La synoviale est de type hyperplasique avec nombreuses villosités. Elle est le siège d'une réaction inflammatoire (KAKLAMANIS, 163) on n'y a jamais trouvé de dépôt de cuivre.

III- PATHOGENIE DES LESIONS OSTEO-ARTICULAIRES

Le rôle du cuivre dans la genèse des arthropathies est soupçonné mais mal connu. La surcharge expérimentale en cuivre n'entraîne pas d'altérations osseuses ni articulaires. Mais des chiens rendus déficients en cuivre présentent les déformations.

FINBY (162) invoque le rôle du tremblement mais on n'observe pas d'arthropathies dans la maladie de Parkinson ou la sclérose multiloculaire.

In vitro enfin, la pyrophosphatase est inhibée par un excès de cuivre et de fer.

	AUTEURS				
Rx	BOUDIN	CHARDONNEL	AKSOY	SCHUMACHER	KAKLAMANIS
Epaississement du tort. du cotyle		+			
Ostéophytose					+
Condensation du cotyle	+	+			+
T.F.	+				+
Géodes intra-osseuses	trochanter	trochanter		+	+
Interligne	conservé	conservé	?	?	conservé
	+	+	épiphy-siolyse		
Déminéralisation irrégulière	+	+	+		
Calcifications para-artic.	+	+			+
Nombre total de malades	1	1	9	17	7
Nombre de hanches	1	1	1	1	1

TABLEAU N° XI

ASPECT RADIOLOGIQUE DE LA COXOPATHIE DE LA MALADIE DE WILSON

DANS 5 OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

LES AUTRES COXOPATHIES METABOLIQUES - CONCLUSION

Ce sont la hanche de l'ochronose et celle de la maladie de Wilson qui ont pour traits communs avec celle de la chondro-calcinose et de l'hémochromatose, une altération sous-chondrale de la tête et/ou du cotyle, d'aspect d'ailleurs un peu différent.

Nous n'en avons observé aucun cas. Mais nous exposons les données de la littérature récente concernant ces 2 variétés rares de hanches métaboliques.

C O N C L U S I O N S

1- A côté des arthropathies d'origine infectieuse, inflammatoire, dégénérative ou nerveuse, il existe un groupe d'arthropathies métaboliques. Les plus anciennement connues sont celles de la goutte. Puis ont été décrites celles de l'ochronose, de l'hémochromatose, de la maladie de Wilson et de la chondro-calcinose. La hanche est une des localisations de ces arthropathies métaboliques.

2- L'étude de la chondrocalcinose de la hanche a été faite à partir de 70 dossiers de chondro-calcinose dont le diagnostic a été affirmé sur la présence d'au moins deux des trois critères de MAC CARTY.
Nous avons trouvé 44 coxopathies. Il y avait 6 coxarthroses que nous avons considérées comme coincidentes, ce qui ramène la proportion de hanches métaboliques à 38 sur 70 (54,28 %).

Sur l'ensemble des dossiers de chondrocalcinose, la hanche est le siège d'une calcification du cartilage de revêtement dans 43,75%des cas (28 fois sur 64) et dans 15,62%des cas (10 fois sur 64) existe une coxopathie destructrice.

3- Cette coxopathie destructrice qui a une nette prédominance fémirine, présente les caractères cliniques suivants :

- elle est 1 fois totalement latente, 6 fois elle donne lieu à une douleur de rythme plutôt inflammatoire, susceptible de s'améliorer secondairement comme dans les coxites (3 fois sur 6), 2 fois ininterprétable, 1 fois mécanique.

- elle est responsable d'une limitation des mouvements de la hanche (7 fois sur 10) qui se constitue progressivement dans un délai moyen de 8,5 ans, et devient invalidante au bout de 6 ans en moyenne.

- Le délai moyen d'apparition de la coxopathie dans les 7 cas où nous avons pu l'apprécier au cours de la chondrocalcinose, est de 9,37 ans.

- Elle s'associe dans un tiers des cas à la destruction d'autres articulations (genoux, épaules).

4- L'aspect radiologique de la coxopathie chondrocalcinosique est celui d'une coxopathie destructrice dans tous les cas sauf un qui est une atteinte débutante. L'image évoque un processus de coxite. La destruction, dans 4 cas où nous avons pu l'apprécier, s'est faite lentement entre 2 et 4 ans, une seule fois en moins d'1 an.

5- Le diagnostic positif repose sur la radiographie d'autres articulations (chondroméniscocalcinose du genou constante, calcification du ligament triangulaire du carpe moins fréquente et plus accessoire, aspect particulier de la symphyse et des sacro-iliaques) et sur l'étude histologique de la synoviale.

6- La coxopathie chondrocalcinosique est à distinguer :

- de la coxite inflammatoire isolée par la V.S. qui est normale et le contexte radiologique différent ;

- de la coxite des rhumatismes chroniques classiques. La différence avec la coxite de la polyarthrite rhumatoïde peut être difficile à établir car il existe, à l'âge de la chondrocalcinose 8 à 10 % de sérologie rhumatoïde positive, comme dans la population générale. L'atteinte des sacro-iliaques peut réaliser un piège diagnostique avec la pelvispondylite rhumatismale.

- elle se différencie de la coxarthrose destructrice rapide par la lenteur de sa destruction et de la coxopathie tabétique par son caractère douloureux.

6- L'étude de la hanche au cours de l'hémochromatose a été faite à partir de 25 dossiers d'hémochromatose primitive:

- La hanche est normale dans 60 % des cas (15 fois sur 25).
- Il existe deux fois une coxopathie radiologique difficile à étiqueter dont la nature hémochromatosique est douteuse.
- Et 8 fois une coxopathie métabolique.

Dans 5 cas il s'agit d'une altération de la plaque osseuse sous-chondrale faite d'une ostéo-condensation semée de micro-géodes qui siège dans la tête fémorale et/ou le cotyle. Elle s'accompagne d'un pincement de l'interligne les deux fois où elle atteint la tête et le cotyle et coexiste une fois avec un liseré de chondrocalcinose. Dans les 3 autres cas, la hanche est le siège d'un liseré de chondrocalcinose sans traduction clinique.

7- Les autres coxopathies métaboliques sont celles de l'ochronose et de la maladie de Wilson.

Nous n'en possédons aucune observation. De l'étude de la littérature récente, il ressort qu'elles ont pour traits communs avec celle de la chondro-calcinose et de l'hémochromatose une altération de la plaque osseuse sous chondrale de la tête fémorale et/ou du cotyle.

8- Au terme de cette étude, nous pouvons conclure que les coxopathies métaboliques paraissent réaliser une voie d'approche intéressante de la coxarthrose primitive, à l'origine de laquelle on peut supposer l'existence d'un trouble métabolique inconnu.

VU : LE DOYEN
Signé : FOURNIER

VU : LE PRESIDENT
Signé : S. de SEZE

VU ET PERMIS D'IMPRIMER
LE RECTEUR D'ACADEMIE
Signé : MALLET

BIBLIOGRAPHIE

I- LA CHONDRO-CALCINOSE

1- AITKEN R.E., KERR J.L., LLOYD H.M.
Primary hyperparathyroïdism with osteosclerosis and calcification in articular cartilage.
Amer. J. Med. 1964, 37, 813-820.

2- AMOR B., GUIRAUDON C.
Arthropathies micro-cristallines.
Gaz. med. France, 1967, 74, 3479-3498.

3- BASSET F., GUIRAUDON C., COSTE F.
Polyarthrite chronique avec chondro-calcinose synoviale ou chondro-calcinose primitive à forme polyarthritique ?
Rev. Rhum. 1965, 32, 38-41.

4- BASTIN J.M.
Deux cas de chondro-calcinose articulaire diffuse. Disparition des images radiologiques dans l'un des cas.
Rev. Rhum. 1964, 31, 131-139.

5- BENSASSON M., PEREZ-BUSQUIER M.
Les arthropathies destructrices de la chondro-calcinose in : S. de SEZE et Coll. Actualités Rhumatologiques 1974
Expansion, un vol., à paraître.

6- BIELLE A., SUNDEN G.
Pyrophosphate arthropathy. A clinical study of fifty cases.
J. Bone Jt Surg., 1974, 56 B, 246-255.

7- BLOCH-MICHEL M., BENOIST M., RIPAULT J., SIAUD J.R.
Arthropathies micro-cristallines associées à une maladie rhumatoïde. A propos de 7 cas. Discussion sur les liens éventuels des deux syndromes.
Presse Méd. 1968, 76, 1311.

8- BOUDIN G., HUBAULT A., POULETTY J.
Un nouveau cas de chondro-calcinose articulaire diffuse.
Rev. Rhum., 1963, 30, 127-129.

9- BUNDENS W.D., BRIGHTON C.T., WEITZMANN G.
Primary articular cartilage calcification with arthritis (pseudogout syndrome).
J. Bone Jt Surg., 1965, 47-A, 112-122.

10- BYWATERS E.G.L., DIVON A.St.J., SCOTT J.T.
Joint lesions of hyperparathyroïdism.
Ann. Rheum. Dis., 1963, 22, 171-182.

11- CABANEL G., BERTHON M.P.
Chondrocalcinose. Ses rapports avec la polyarthrite rhumatoïde.
Concours Méd. 1967, 14, 2653-2665.

12- CLAISSE R.
Deux cas de chondro-calcinose articulaire diffuse d'allure inflammatoire.
Rev. Rhum., 1963, 30, 186-187.

13- CURREY H.L.F., KEY J.J., MASON R.M., SWETTENHAM R.V.
Significance of radiological calcification of joint cartilage.
Ann. Rhum. Dis., 1966, 22, 295-306.

14- DODDS W.J., STEINBACH H.
Goutt associated with calcification of cartilage.
New Engl. J. Med. 1966, 275, 745-749.

15- DUBOIS J.Ph.
La chondro-calcinose. A propos de 55 observations.
Mém. C.E.S. Rhum. Paris 1971.

16- ECOFFET M.
Les arthropathies destructrices de la chondro-calcinose. A propos de 24 observations.
Thèse Méd. Paris 1972.

17- FAIRES J.S., MAC CARTY D.J.
Acute arthritis in man and dog after intrasynovial injection of sodium urate crystals.
Lancet, 1962, 2, 682-684.

18- FALLET J.H., BOUSSINA I., MICHELLI A.
La chondro-calcinose articulaire diffuse.
Méd. et Hyg. 1972, 4, 52-65.

18bis - FALLET J.H., FLEISCH H., BISAZ S., RUSSEL R.G.G. BOUSSINA I., MICHELLI A., GABAY R.
Etude du liquide synovial et du plasma dans la chondro-calcinose articulaire.
Rev. Rhum. 1972, 39, 189-195.

19- FLEISCH H., NEUMAN W.F.
Mechanism of calcification : role of collagen, polyphosphates and phosphatase.
Amer. J. Physiol., 1961, 200, 1296-1300.

20- FONDIMARE A., TALON J.P., DESHAYES P.
Etude anatomo-clinique de CCA. A propos de 11 observations.
Presse Méd. 1971, 79, 707.

21- FORESTIER J., CERTONCINY A., VALLET P.
Une observation de chondro-calcinose articulaire diffuse.
Rev. Rhum. 1964, 31, 663-664.

22- GATTER R.A., Mc CARTY D.J.
Pseudo-gout syndrome. A clinical analysis of 30 cases.
Arthr. and Rheum., 1963, 6, 271.

23- GOOD A.E., RAPP R.
Chondrocalcinosis of the knee with gout and rheumatoid arthritis.
New Engl. J. Med. 1967, 277, 186-290.

24- GOOD A.E., STARWEATHER W.H.
Synovial fluid pyrophosphohydrolase (PPPH) in pseudogout and rheumatoid arthritis.
Arthro. and Rheum. 1969, 12, 298.

25- HOSKING G.E., CLENNAR R.G.
Calcification in articular cartilage.
J. Bone Jt Surg., 1960, 42-B, 530-534.

26- JACOBELLI S , Mac CARTY D.J., SILCOX D., MALL J.C.
Calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition in neuropatic joints.
Ann. Intern. Med. 1973, 79, 340-347.

27- KAHN M.F., CORVOL M.T., JURMAND S., COUTURE B., AMOUROUX J de SEZE S.
Le rhumatisme chondro-dysplasique.
Sem. Hôp. Paris, 1970, 46, 1938

28- KOHN N.N., HUGHES R.E., Mc CARTY D.J., FAIRES J.S.
The significance of calcium phosphate crystals in the synovial fluid of arthritic patients: the pseudogout syndrom. II. Identification of crystals.
Ann. Intern. Med. 1962, 56, 738-745.

29- LAGIER R., MARTIN E., RADI I.
Etude anatomo-radiologique d'une coxarthrose destructrice rapide avec Omarthrose et chondro-calcinose.
Rev. Rhum. 1971, 38, 317-323.

30- LAGIER R.
Erosion corticale sus-trochléenne et gonarthrose avec chondro-calcinose. Etude anatomo-radiologique de 2 cas.
Rev. Rhum., 1973, 40, 339-346.

31- LAVAL JEANTET M., SCALA H.
CCAD. J. Radiol. Electrol., 1963, 44, 793-796.

32- LIEBAUX M., AUBERT P., JACOBS C., GUEDON J.
Pathologie de l'hémodialyse chronique.
Concours Méd. 1967, 89, 2653-2665.

33- LIEVRE J.A., LECA A.
CCAD et calcifications méniscales du genou.
Rev. Rhum., 1963, 30, 184-186.

34- LOUYOT P., PETERSCHMITT J., BERTHELEMI P.
Chondro-calcinose articulaire diffuse familiale.
Rev. Rhum. 1964, 31, 659-663.

35- Mc CARTY D.J., KOHN N.N., FAIRES J.S.
The significance of calcium phosphate crystals in the synovial fluid of arthritic patients (the pseudogout syndrom). I. Clinical aspects.
Ann. Intern. Med., 1962, 56, 711-737.

36- Mc CARTY D.J., GATTER R.A.,
Pseudogout syndrome. III. Articular calcifications occurence distribution and identity with crystals found in synovial fluid.
Arthr. and Rheum. 1962, 5, 652.

37- Mc CARTY D.J., HASKIN M.
The roentgenographie aspects of pseudogout (articular chondrocalcinosis).
Analysis of 20 cas.
Amer. J. Roentgenol. 1963, 90, 1248-1257.

38- Mc CARTY D.J.
Crystal induced inflammation of gout and pseudogout.
Geriatrics, 1963, 18, 467-478.

39- Mc CARTY D.J., GATTER R.A.
Pseudogout syndrom (articular chondrocalcinosis).
Bull. Rheum. Dis., 1964, 14, 331-333.

40- Mc CARTY D.J., HOGAN J.M., GATTER R.A.
Pseudogout syndrome. VI. The prevalence of meniscal calcification in a cadaver population.
Arthr. and Rheum. 1964, 7, 328.

41- Mc CARTY D.J.
The inflammatory reaction to microcristallin sodium urate.
Arthr. and Rheum. 1965, 8, 726-725.

42- Mc CARTY D.J., SOLOMON S.D., COBB J.
Inorganic pyrophosphate levels in synovial fluid.
Arthr. and Rheum. 1971, 14, 173

43- MACTHEY I.,
Synovial fluid phosphatase activity in pseudogout.
Lancet, 1967, 1, 163-164.

44- MARTEL W., CHAMPION C.K., THOMPSON G., CARTER T.L.
A roentgenologically destructive arthropathy in some patients with the pseudogout syndrome.
Amer. J. Roentgenol. 1970, 109, 587-605.

45- MEMIN Y., GUIRAUDON C., DEBONNIERE N., LECHAR S., COURT J. MASSE V., N'GUONC
Goutte tophacée et chondro-calcinose.
Presse Med. 1969, 77, 1217-1218.

46- MENKES C.J., SIMON F., CHOUVAKI M., ECOFFET M., AMOR B. DELBARRE F.
Les arthropathies destructrices de la chondro-calcinose.
Rev. Rhum. 1973, 40, 115-123.

47- MOSKOWITZ R.W., KATZ D.
Chondro-calcinosis coincidental to other rheumatic disease.
Arthr. and Rheum. 1964, 7, 332-333.

48- MOSKOWITZ R.W., KATZ D.
Chondrocalcinosis and chondrocalcino-synovitis.
Amer. J. Med., 1967, 43, 322-324.

49- MOSKOWITZ R.W., HARRIS B.F., SCHWARTZ A., MARSHALL G.
Chronic synovitis as a manifestation of calcium crystal deposition disease.
Arthr. and Rheum. 1971, 14, 109.

50- O'DUFFY J.D.
Hypophosphatasia associated with calcium pyrophosphate dihydrate deposits in cartilage.
Arthr. and Rheum., 1970, 13, 381-383.

51- PACHAS W.N.
Pseudogout without chondrocalcinosis. A clinical radiologic and pathological study of 18 cases.
Arthr. and Rheum. 1972, 15, 121.

52- PFLUG M., Mc CARTY D.J., KAWAHARA F.
Basal urinary phosphate excretion in pseudogout.
Arthr. and Rheum. 1969, 12, 228-231.

53- PLANQUES J., A J., BOLLINELLI R., ALBAREDE J.L., DUFFAUT M.
6 cas de CCAD dont un avec destruction de la hanche.
J. Med. Bordeaux, 1964, 141, 1123-1134.

54- RADI I., EPINEY J., REINER M.
CCA et maladie de Paget.
Rev. Rhum. 1970, 37, 385-388.

55- RADI I., AMOR B., BROUILHET H., DELBARRE F., MARTIN E.
Chondro-calcinose primaire. Ses rapports avec le sexe des malades, l'âge des patients au début de l'affection, le diabète.
Rev. Rhum., 1970, 40, 263-279.

56- RAVAULT P.P., LEJEUNE E., MAITREPIERRE J.
La CCAD. Rev. Lyon Méd. 1959, 8, 1095-1101.

57- RECH F.,
Association dyspurinie chondro-calcinose.
Mem. CES Rhum. Paris, 1970, dactyl.

58- REGINATO A., VALENZUELA F., MARTINEZ C. et Coll.
Polyarticular and familial chondro-calcinosis.
Arthr. and Rheum., 1970, 13, 197-213.

59- RICHARDS A.J., HAMILTON E.
Destructive arthropathy in chondrocalcinosis articularis.
Ann. rheum. Dis., 1974, 33, 196-203.

60- ROBINSON R.G.
Calcium pyrophosphate crystal synovitis with articular chondrocalcinosis.
"R", 1971, 2, 153-158.

61- RUBENS-DUVAL A., VILLIAUMEY J., ARISTOFF H.
Un cas de chondro-calcinose articulaire diffuse d'allure inflammatoire.
Rev. Rhum., 1961, 28, 444-447.

62- RUSSEL RGG, BISA Z.S, FLEICH H., CURREY H.L.F., RUBINSTEIN H.M., DIETZ A.A., BOUSSINA I., MICHELI A., FALLET G.
Inorganic pyrophosphate in plasma, urine and synovial fluid of patients with pyrophosphate arthropathy, chondrocalcinosis or pseudogout.
Lancet, 1970, 2, 899-902.

63- SANY J.
La chondro-calcinose articulaire.
Thèse méd. Montpellier, 1965.

64- SAPORTA L., AMOR B., GUIRAUDON C., BONTOUX D.
Chondrocalcinose articulaire et polyarthrite chronique évolutive.
Rev. Rhum., 1969, 36, 647.

65- SCHUMACHER H.R.
The synovitis of pseudogout. An electron microscopic observation.
Arthr. and Rheum., 1968, 11, 426-435.

66- SCHUMACHER H.R., PHELPS P.
Phagocytosis of calcium pyrophosphate crystals by polymorphonuclear leucocytes. Sequential election microscopic observation.
Arthr. and Rheum. 1972, 15, 953.

67- SERRE H., SIMON L., SANY J.
A propos de la chondro-calcinose articulaire diffuse. Les circonstances étiologiques d'après 30 cas personnellement observés.
Rev. Rhum. 1965, 32, 425-430.

68- SERRE H., SIMON L., SANY J.
La chondrocalcinose articulaire diffuse.
Rev. Prat. 1966, 21, 2483-2492.

69- SERRE H., SIMON L.
Pathologie médicale de la hanche de l'adulte.
Masson, 1968, Paris, (284-288)

70- SERRE H., SIMON L., SANY J., REGAL
Coxopathie cristalline d'allure infectieuse.
Sem. Hôp., Paris, 1970, 46, 3208-3214.

71- SEZE de S., HUBAULT A., KAHN M.F.
2 cas de CCAD simulant une polyarthrite rhumatoïde.
Rev. Rhum. 1961, 28, 439-444.

72- SEZE de S.,FRESSINAUD L., BESSON J., MAZABRAND A., MIKOVIC D.
Etude anatomo-clinique d'un cas de C.C.A.D.
Sem. Hôp. Paris 1963, 39, 1515-1525.

73- SEZE de S., HUBAULT A., KAHN M.F., SOLNICA J.
A propos des formes polyarthritiques de la chondrocalcinose articulaire diffuse. Discussion nosologique. Les arthropathies métaboliques.
Rev. Rhum., 1969, 36, 724-727.

74- SITAG S., ZITNAN D.
Calcifications multiples du cartilage articulaire (étude clinique et radiologique).
IXème Congrès international des mal. rhumatismales.
Toronto 1957.

75- SOLNICA J.
Les chondrocalcinoses articulaires. Le syndrome de pseudogoutte.
Thèse méd., Paris, 1965.

76- TWIGG H.L., ZWAIFLER N.J., NELSON C.W.
Chondrocalcinosis.
Radiology, 1964, 82, 655-659.

77- WALSIK J., ZITNAN D., SITAG S.
Chondrocalcinosis articularis. Section II.
Genetic study. Ann. Rheum. Res. 1963, 22, 153-157.

78- VERNON A.
Articular and fibrocartilage calcifications in hyperparathyroï - Associated hyperuricemia.
Radiology 1964, 83, 468-471, in S. de SEZE et Coll. (11-15)

79- WELFLING J. in de SEZE et Coll.
Du nouveau sur la chondro-calcinose.
Actualités Rhumatologiques, Paris, Expansion, 1972

80- WOLKE K.
Uber Meniskus und Gelenkknorpel Verkalkung.
Acta. Radiol. Stockholm 1935, 16, 577-588.

81- ZITNAN D., SITAG S.
Chondrocalcinoses articulaires. I. Clinical and radiological study.
Ann. Rheum. Dis. 1963, 22, 142-152.

82- ZITNAN D., SITAG S.,
Chondrocalcinosis articul
III. Physiopathological study. Ann. Rheum. Des. 1963, 22, 158-164.

II- L'HEMOCHROMATOSE

83- ABBOT D.F., DESHAM G.A.
Arthropathy in transfusionnal siderosis.
Brit. Med. 5, 1972, 1, 418-419.

84- ATKINS C.J., Mac IVOR J., SMITH P.M., HAMILTON E., WILLIAMS R.
Chondro-calcinosis and arthropathy : studies in hemochromathosis and in idiopathic chondrocalcinosis.
Quart. J. Med. 1970, 39-71. Analyse in Ann. Rheum. Dis. 1970, 29, 574.

85- BAUER G., JEFFRIES G.H.,
Articular chondro-calcinosis in a case of hemochromatosis
Acta. Med. Scand. 1966, 179, 434-439, suppl.445.

86- BYWATERS E.G.L., HAMILTON E.B.D., WILLIAMS R.
Spinal lesions in haemochromatosis XIIème Congr. Rheum. Internationalis. Prague 1969. Abstr.789

87- DELBARRE F.
Les manifestations ostéo-articulaires de l'hémochromatose.
Presse Méd. 1964, 72, 2972-2978.

88- DELBARRE F., BONTOUX D.
Signes et complications ostéo-articulaires de l'hémochromatose.
Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1966, 117, 881-892.

89- DESHAYES P., SIMONIN J.L., COGNY J.C.
Manifestations ostéo-articulaires atypiques chez des hémochromatosiques.
Rev. Rhum., 1971, 38, 649-651.

90- d'ESHOUGUES J.R., LEONARDELL J., DELCAMBRE B,, ZYLBERBERG G., HUBAUD P.
Intérêt de la présence du fer dans le tissu synovial sous-intimal au cours de la maladie rhumatoïde.
Rev. Rhum., 1972, 39, 573-578.

91- DORFMANN H.
Les manifestations articulaires de l'hémochromatose.
Thèse méd. Paris 1968.

92- DORFMANN H., SOLNICA J., DIMENZA C., SEZE de S.
Les arthropathies des hémochromatoses. Résultat d'une enquête prospective portant sur 54 malades.
Sem. Hôp. Paris, 1969, 45, 516.

93- DORFMANN H., SOLNICA J.,
Les manifestations ostéoarticulaires de l'hémochromatose.
Cahiers Coll. Méd., 1969, 10, 791-798.

94- DORFMANN H.
Les manifestations rhumatologiques de l'hémochromatose idiopathique.
Gaz. Méd. France, 1973, 80, 4809-4820.

95- DULAC Y., DELOUX G., DEUIL A.
Arthropathies et chondro-calcinose au cours des hémochromatoses.
Rev. Rhum., 1967, 34, 758-769.

96- DYMOCK I.W., HAMILTON E.B.D., LAW J.W., WILLIAMS R.,
Arthropathy of haemochromatosis. Clinical and radiological analysis of 63 patients with iron over
Ann. Rheum. Dis. 1970, 29, 469-476.

97- FRANCON F., EPINAY J., BLANCHARD H., JOLY L., VISNIKS E., DIAZ R.
Contribution à l'étude des arthropathies de l'hémochromatose.
Presse Méd., 1968, 38, 1809-1812.

98- GORDON D.A., LITTLE H.A.
The arthropathy of hemochromatosis with hemochromatosis
Arthr. and Rheum., 1973, 16, 305-312.

99- GRABER DUVERNAY J., GRABER DUVERNAY B.
A propos des manifestations articulaires de l'hémochromatose.
Rhumatologie, 1970, 22, 193-202.

100- GUILLAUMIE J.
Contribution à l'étude des arthropathies de l'hémochromatose.
Thèse méd. Dijon, 1969.

101- HAMILTON E., WILLIAMS R., BARLOW K.A., SMITH P.R.
The arthropathy of idiopatic haemochromatosis.
Quart. J. Med. 1968, 145, 171-182.

102- JAFFRES R., KERBRAT G.
Calcinose articulaire diffuse chez 2 frères atteints d'hémochromatose.
Rev. Rhum. 1965, 32, 431-438.

103- JAFFRES R., LAUNAY G.
Ostéonécrose aseptique bilatérale des hanches chez un malade atteint d'hémochromatose.
Rev. Rhum. 1966, 33, 269-272.

104- KRA S.J., HOLLINGWORTH J.W., FINCH S.C.
Arthritis with synovial deposition in a patient with hemochromatosis.
New Engl. J. Med. 1965, 272, 1268-1271.

105- MIROUZE J.
Le devenir des hemochromatoses traitées par saignées répétées.
Sem. Hôp. Paris 1966, 2299-2310.

106- MIKOVIC D., MAZABRAND A., JAFFRES R., KERBRAT G., AMOUROUX J., SOLNICA J., de SEZE S.
Etude histologique et histo-chimique des lésions articulaires de la chondro-calcinose survenant au cours d'une hémochromatose.
Arch. Anat. Path., 1966, 14, 264-270.

107- MUIRDEN K.D., SENATOR G.B.
Iron in the synovial membrane in rheumatoïd arthritis and other joint diseases.
Ann. Rheum. Dis. 1968, 27, 38-48.

108- NICOLINO J., LUCCIANI J.M.
A propos des ostéoarthropathies des hémochromatoses idiopathiques.
Diabète, 1967, 15, 196-200.

109- ROSS P., WOOD B.
Ostéoarthropathy in idiopatic hemochromatosis.
Am. J. Roentgenol. 1970, 109, 575-579.

110- SCHUMACHER H.R.,
Hemochromatosis and arthritis.
Arthr. and Rheum. 1964, 7, 91-50.

111- SCHUMACHER H.R.
Joint disease in hemochromatosis XIIème Congrès Intern. Rheum. Prague 1969, abst. n°792

112- SCHUMACHER H.R., The arthropathy of hemochromatosis A light and electron microscopic study of synovial membrane.
Extrait du IVème Congrès Panaméricain de Rhumatologie Oct. 1967. Excepta medica p.18-19. Abstract 14.

113- SCHUMACHER H.R.
Ultrastructural characteristics of the synovial membrane in idiopatic hemochromatosis.
Ann. Rheum. Dis., 1972, 31, 465-473.

114- SELLA E.J., GOODMAN A.H.
Arthropathy secondary to transfusion hemochromatosis.
J. Bone Jt Surg., 1973, 55-A, 1077-10

115- SERRE H., SIMON L.
Les chondro-calcinoses articulaires diffuses secondaires
Med. et Hyg. 1966, 24, 1294-1295.

116- SERRE H., MIROUZE J., PAGES A., SIMON L., JAFFIOL L., MARY P.
Chondro-calcinose de l'hémochromatose. Documents nouveaux
Diabète, 1966, 14, 33-37.

117- SEZE de S., HUBAULT A., WELFLING J., KAHN M.F., SOLNICA J.
Arthropathies des hémochromatoses. Hémochromatose et chondro-calcinose articulaire. Leur place dans le cadre des arthropathies métaboliques.
Rev. Rhum. 1964, 31, 479-485.

118- SEZE de S., HUBAULT A., KAHN M.F., WELFLING J., JAFFRES R., MIKOVIC D., SOLNICA J.
Les arthropathies des hémochromatoses.
Sem. Hôp. Paris, 1966, 42, 2472-2482.

119- SEZE de S., HUBAULT A., KAHN M.F., SOLNICA J., MIKOVIC D.
Les arthropathies des hémochromatoses. A propos de 19 observations personnelles.
Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1966, 117, 875-886.

120- SEZE de S., SOLNICA J., MIKOVIC D., MIRAVET L., DORFMANN M.
Joint and Bone disorders and hypoparathyroidism in hemochromatosis.
Sem. Arthr. and Rheum. 1972, 2, 71-94.

121- SOLNICA J., HUBAULT A., KAHN M.F., RYCKEWAERT A., SEZE de S., M C., BERTON J.
Les chondrocalcinoses. Etudes cliniques, biologiques, cristallographiques et étiologiques. A propos de 36 observations personnelles.
Rev. Rhum. 1966, 33, 93-99.

122- SOLNICA J., MIKOVIC D., KAHN M.F.
Intérêt de la mise en évidence des formations cristallines dans le liquide synovial. Différenciation morphologique et ultrastructurale des cristaux.
Sem. Hôp. Paris, 1967, 93, 2573-2579.

III- L'OCHRONOSE

127- ABE Y., OSHIMA N., HATANAKA R., AMAKO T., HIROTARA R.
13 cases of alkaptonuria from one family reference to osteo arthrosis alkaptonurica.
J. Bone Jt Surg., 1960, 42 A, 817-831.

128- ASCH L., WIEDERKEHR J.L., PETERSCHMITT J., HAMMER G.
Arthropathie ochronotique. A propos d'une observation personnelle.
Rev. Rhum. 1973, 40, 665-668.

129- BAUER R.
Chondrosis dissecans ochronotica as des Höftgelenke
Arch. Orthop. Unfallchir. 1969, 67, 135-140.

130- BAZEX A., RUFFIER R., DUPRE A., FOURNIE A.
Rhumatisme alcaptonurique. Rev. Rhum. 1962, 29-34

131- BYWATERS E.G., DORLING J., SUTOR J.
Ochronotic densification.
Ann. rheum. Dis. 1970, 29, 563.

132- CERVENANSKY J., SITAJ S., URBANEK T.
Alkaptonuria and ochronosis.
J. Bone Jt Surg. 1959, 41-A, 1169-1181.

133- CASTELAIN B., VINCHON B., SAOUT J., PAGET M., VINCENT G.
A propos d'un cas de rhumatisme ochronotique.
J. Agrégé 1972, 5, 341-344.

134- CHARBONNEL A., LEMOUROUX P., FEVE J.R.
Rhumatisme alcaptonurique.
Arch. Med. Ouest. 1970, 2, 83-90.

135- GHENOIU O.
Ochronotic arthropathy. Presentation of a clinical case.
Med. Intern. DUCUR May 70, 22, 625-634.

136- GRABER DUVERNAY J.
A propos de 2 cas de rhumatisme alcaptonurique.
J. Med. Lyon, 1958, 39, 645-650.

137- KHACHADURIAN A., ABU FERSALK
Alkaptonuria. Report of a family with seven cases appearing in joint successive generations with metabolic studies in one patient.
J. Chron. Dis. 1958, 7, 455.

138- KURC D., BRAUN S., KUNTZ D., GILLE C., FRENEAUX B., COSTE F.
Etude de 2 cas de rhumatisme alcaptonurique. Discussion
Rev. Rhum. 1966, 33, 315-326.

139- KUTTY M.K., IQBAL Q.M., TEH E.C.
Ochronotic arthropathy. A comparative study of light microscopic and ultrastructural features.
Arch. Path., 1973, 96, 100-103.

140- LAGIER R. ,
Anatomopathologie des arthropathies ochronotiques.
Acta Rheum. Baln. Piestany, 1973, 95-107.

141- LASKAR F.H., SARGISON K.D.
Ochronotic arthropathy. A review with four case reports.
J. Bone Jt Surg., 1970, 52-B, 653-666.

142- LOUYOT P., MATHIEU J., GAUCHER A., GUILLEMIN J.
Alkaptonurie et ochronose.
Rev. Rhum. 1961, 28, 573-582.

143- MILCH R.A., MURRAY R.A.
Studies of alcaptonuria : adsorption of homogentisic and solutions on collagen chromatographic columns.
Arthr. and Rheum., 1961, 4, 268.

144- MINNO A.M., ROGERS J.A.,
Ochronosis : report of a case.
Ann. Intern. Med. 1957, 46, 179.

144bis- MORAN Th., YUNIS E.
Studies on ochronosis. Effects of injection of homogentisic and ochronotic pigment in experimental animals.
Amer. J. Path. 1962, 40, 359.

145- O'BRIEN W., LADU B.N., BUNIN J.J.
Biochemical, pathologic and clinical aspects of alkaptonuria, ochronosis and ochronotic arthropathy. Review of world litterature. (1582-1962)
Amer. J. Med. 1963, 54, 813-838.

146- PAGAN CARLO J., PAYZANT A.R.
Roentgenographic manifestation in a severe case of alcaptonuric osteoarthritis.
Amer. J. Roentgenol., 1958, 80, 635

147- PAGEAUT G., GUIDET M., CARBILLET J.P., PAQUETTE J.P. OPERMAN A.
Anatomie pathologique de l'ochronose. Etude d'une observation et revue générale.
Rev. Rhum. 1971, 38, 277-287

148- PAQUETTE J.P.
Contribution à l'étude anatomo-clinique de l'ochronose à propos de 2 cas.
Thèse méd. Besançon, 1968.

149- PRADA de la PENA A.
Un caso de reumatismo ocronotico.
Rev. esp. Reum. 1973, 16, 132-137

150- ROBECCHI A., SECONDO G.,
Coxarthrite bilatérale
Reumatismo, 1967, 19, 346-353.

151- SITAG S.
L'arthropathie ochronotique, alcaptonurie et ochronose.
Rhumatologie 1963, 15, 93.

152- SITAG S.,
Arthropathia ochronotica.
Acta rheum. Baln. Piestany 1973, 9, 68

153- STEIGER U., LAGIER R.
Combined anatomical and radiological study of the joint in alcaptonuric arthropathy.
Ann. reum. Dis. 1972, 31, 369-373.

154- THOMPSON M.M.
Ochronosis.
Amer. J. Roentgenol., 1957, 78, 46-53

IV- MALADIE DE WILSON

155- AKSOY M., CAMBI N., DINCOL K., ERDENS S., AKGUN T.
Osteous changes in Wilson's disease. A radiological study of 9 patients.
Radiology, 1972, 102, 505-509.

156- BOUDIN G., PEPIN B., BARBIZET J., MOLIMARD P.
Altérations ostéoarticulaires au cours de la dégénérescence hépato-lenticulaire.
Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1957, 73, 756-762.

157- BOUDIN G., PEPIN B., HUBAULT A.
Les arthropathies de la maladie de Wilson.
Bull. Soc. Med. Hôp. Paris, 1963, 114, 611-622.

158- BOUDIN G., PEPIN B., HUBAULT A.,
Les arthropathies de la maladie de Wilson.
Rev. Rhum. 1964, 31, 594-598.

159- BOUDIN G., PEPIN B., HAGUENEAU M.
Symposium international sur la maladie de Wilson.
Nouv. Presse Méd. 1974, 3, 171.

160- CHARBONNEL A., VERCELETTO P., MOUROUX LE P., BESANCON G.
Les arthropathies de la maladie de Wilson. FEVE J.R.
J. Med. Nantes, 1965, 5, 131-128.

161- FELLET E.R., SCHUMACHER
Osteoarthropathy in Wilson's disease.
Arthr. and Rhum. 1972, 15, 259-266.

162- FINBY N., BEARN A.G.
Anomalies radiologiques du squelette dans la maladie de Wilson.
Am. J. Roentgenol. 1958, 79, 603-611.

163- KAKLAMANIS P., SPENGOS M.
Osteoarticular changes and synovial biopsy findings in Wilson's disease.
Ann. rhum. Dis. 1973, 32, 422-427.

164- MILDENZUM R., ELKINS M., SCHEINBERG I.H.,
Skeletal changes in Wilson's disease. A radiological study.
Radiology, 1970, 94, 127-132.

BIBLIOGRAPHIES DE DONNEES GENERALES

165- BYERS P.D., CONTEPOMI C.A., FARKAS T.A.,
Post-mortem study of the Hip joint.
Ann. Rheum. Dis. 1970, 29, 15-31.

165bis- CAYLA
Kyste synovial intra-osseux in de SEZE et Coll.
Actualités Rhumatologiques 1974. 1 vol. à paraître.

166- DANIELSON L.C.
Incidences and prognosis of coxarthrosis.
Acta Orthop. Scand. 1964, suppl. 66

167- GUIRANDON C., COSTE F., MASSIAS P.
A propos de 34 cas de coxopathies destructrices.
Rev. Rhum. 1970, 37, 67-71.

168- LEQUESNE M.
La coxarthrose destructrice rapide.
Rhumatologie 1970, 22, 51.

169- LEQUESNE M., SEZE de S.
Les coxites rhumatismales, évolution et traitement.
Ann. Méd. Phys. 1973, 16, 235-242.

170- LEQUESNE M., NARBONI R., PEREZ C.
La coxopathie pagétique. Etude radioclinique statistique de 50 cas. Symposium Intern. sur la mal. de Paget St Paul de Vence 1973, un vol. à paraître.

171- PEYRON J.
Plaque osseuse sous-chondrale.
Rev. Rhum. 1974, 40, 286

172- ROUX, KERBOUL. POSTEL
Coxarthroses à évolution rapide.
Rev. Chir. Orthop. 1970, 56, 39-57.

173- SEBBAN C., ELDIB S.K., BECK H., LEQUESNE M., GUILLIEN P.
Signification des anomalies de la hanche chez le vieillard. Etude radio-clinique de 108 cas.
Nouv. Presse Méd., 1973, 2, 621-624.